

Espasmo hemifacial

Fernando Martínez^{1,2}, Saúl Wajskopf³

RESUMEN

El espasmo hemifacial (EHF) es un trastorno motor que se manifiesta por contracciones tonicoclónicas y/o tónicas de los músculos inervados por el nervio facial. Si bien se describen varias causas, lo más frecuente es que se deba a un conflicto neurovascular entre el nervio facial y la arteria cerebelosa media o inferior o venas de la región del ángulo pontocerebeloso. Se han descrito varias modalidades de tratamiento médico sintomático. Como tratamiento etiológico se considera la descompresión neurovascular (MDV) como la mejor oferta terapéutica. Las tasas de éxitos de la misma varían entre el 70 y 92%, con aceptable baja de morbilidad en manos entrenadas.

Palabras clave: espasmo hemifacial, microdescompresiva vascular, neuropatía compresiva, movimientos anormales.

FACIAL HEMISPAM

ABSTRACT

Facial hemispasm is a motor dysfunction that produces tonic or tonic-clonic spasms of the facial muscles. The most frequent factor for this is the compression of the

nerve by an artery or venous arterial complex at the pontocerebellar angle. Several medical treatments have been used but the vascular surgical decompression gives the best results with success rates up to 92% and low morbidity in experienced hands.

Key words: hemifacial spasm, microvascular decompression, abnormal movements compressive neuropathy

El espasmo hemifacial (EHF) es un trastorno motor caracterizado por la contracción incontrolada, intermitente y espasmódica o tónica de los músculos de una hemicara¹⁻⁶.

Por lo general, es secundario a la compresión del nervio facial en el ángulo pontocerebeloso por una arteria o vena de la región, y el tratamiento quirúrgico más aceptado es la descompresión microvascular (DMV)⁷⁻²⁰.

El cuadro clínico es conocido desde hace más de 100 años, y a partir de la descripción de Gowers se reconoce como entidad clínica^{1,16,20}. Desde esta fecha, han surgido varias teorías sobre su causa y en los últimos años se ha discutido su fisiopatología y tratamiento del EHF²¹⁻²⁷.

En el presente reporte se hace una puesta al día sobre historia, causas, fisiopatología y tratamiento del espasmo hemifacial.

Aspectos históricos:

Uno de los primeros reportes conocidos sobre EHF corresponde a Schultz, en 1875^{16,20,26,27}. Este autor describió un caso de EHF, hallándose en la autopsia del paciente, un aneurisma de la arteria vertebral que comprimía el paquete acústico-facial del mismo lado del espasmo^{16,27}. Desde 1888, luego de la descripción de Gowers, este cuadro se reconoce como una entidad clínica particular^{1,26}.

Recibido: 12 septiembre 2005. Aceptado: 4 octubre 2005.

¹Departamento de Neurocirugía, ²Departamento de Anatomía,

³Departamento de Neurocirugía del Hospital de Clínicas.

Departamento de Anatomía de la Facultad de Medicina.

Correspondencia: Fernando Martínez, Departamento de

Neurocirugía del Hospital de Clínicas “Dr. Manuel Quintela”. Avda.

Italia s/n esquina Las Heras, Montevideo, Uruguay. E-mail:

fmartneuro@yahoo.com

En 1917, Cushing²⁷ demuestra la asociación entre EHF y tumores del ángulo pontocerebeloso. En 1936 Alajouanine y Thurel²⁸ afirman que el EHF es una reacción motora del nervio facial (NF) a su irritación en cualquier parte de su trayecto periférico. Dos años antes, Dandy²⁹ plantea la compresión vascular como causa de la neuralgia del trigémino.

En los 40s, varios trabajos muestran la relación entre tumores del ángulo pontocerebeloso y dolicoectasia del tronco basilar con EHF. Esto fue tomado como referencia para involucrar el sector cisternal del nervio facial en la patogenia de este síndrome^{27,28,30}.

Los primeros intentos de tratamiento del EHF implicaron la lesión del NF en algún sector de su trayecto. Entre ellos se describe la ablación del nervio en el foramen estilomastoideo o la inyección de alcohol a este nivel^{2,30}. En 1899 y 1921 respectivamente, se describen la sección del facial y anastomosis con los nervios espinal e hipogloso³¹. Pero se vio que la parálisis facial secundaria a la lesión producía más inconvenientes que beneficios (úlceras de córnea)²⁸.

El concepto de la compresión neurovascular como causa de las rizopatías craneales es planteado en 1929 por Dandy²⁹, quien lo describió para la neuralgia del trigémino^{32,33}. Greenwood³⁰ en 1946 afirma el HEF y la neuralgia trigeminal tiene múltiples similitudes.

Los primeros tratamientos intracraneanos fueron hechos en los 40s, por Campbell y Keedy²⁷ y Laine y Nairac³⁴. Estos últimos en 1948 operaron una paciente con espasmo hemifacial, encontrando en la cirugía gruesas adherencias aracnoidales y un aneurisma de la arteria vertebral. Liberaron el nervio logrando curación de la paciente.

En 1960, Gardner³⁵⁻³⁷ publica la primera cirugía decompresiva vascular para el EHF. Se identificó a la arteria auditiva interna como causa de compresión y se la separó del nervio con una esponja de fibrina. El paciente tuvo remisión completa de los síntomas sin recidiva. En 1962, Gardner y Sava³⁶ publican sus resultados sobre 19 casos, donde hallaron como causa de la compresión a las arterias auditiva interna y cerebelosa anteroinferior, aneurismas del tronco basilar y malformaciones arteriovenosas. Doce pacientes presentaron remisión inmediata y 5 buena evolución diferida. Desde entonces la microdecompresiva vascular (MDV) se convirtió en el tratamiento quirúrgico de elección.

Un paso a destacar es la introducción del microscópico quirúrgico en el tratamiento de las rizopatías craneales por parte de Peter Jannetta⁸⁻¹⁴ en los 70s. Este autor ha realizado más de 4 400 cirugías decompreasivas para varias rizopatías craneales (neural-

gia del trigémino, EHF, neuralgia del glosofaríngeo, vértigo, enfermedad de Ménière, HTA neurogénica, torticolo espasmódica). La técnica usada en la actualidad para realizar las DMV, con pequeñas variaciones, es la descrita por este autor (descompresiva de Jannetta).

Epidemiología

El EHF tiene una incidencia de 7.4 a 14.5 casos cada 100 000 habitantes^{16,25}. Si bien hay descritos casos en pacientes pediátricos, es un cuadro del adulto y predomina francamente en la 5^a década de la vida^{14,38-41}. Por ejemplo, en la serie de Shin, et al³⁹, el 70% de los pacientes tenía entre 40 y 59 años y sólo el 3.3% menos de 30 años. En el estudio de Kobata, et al²³, sobre 924 pacientes, sólo 8 (0.9%) tenían menos de 30 años. Para este autor, la edad de inicio de la sintomatología tiene implicancias en la etiología y terapéutica, ya que todos sus casos en menores de 30 años presentaban como etiología del EHF una compresión del NF por arterias y bridas de aracnoides en el ángulo pontocerebeloso (APC). El caso de menor edad reportado en la literatura es el de un niño operado a los 2 años con un EHF secundario a un tumor del cuarto ventrículo. El inicio de la clínica se vio a las tres semanas de vida y hubo curación de los síntomas luego de la exéresis del tumor²⁰.

Con respecto al sexo, la enorme mayoría de las series muestran un predominio femenino con porcentajes que llegan al 71%^{7,13,40-41}. En algunas series la relación mujer:hombre es de 3 a 1⁷.

En casi todos los trabajos consultados, hay una predominancia del sufrimiento del lado izquierdo^{14,16,38,42,44}. De forma extremadamente infrecuente, el EHF puede ser bilateral y en estos casos el inicio del cuadro y las contracciones musculares no son sincrónicas^{16,45,46}. Esto último es uno de los pilares diagnósticos para diferenciar el EHF bilateral del blefarospasmo. También de forma excepcional, se describen casos familiares¹⁹.

Un dato interesante es que la neuralgia del trigémino (NT) y el EHF comparten la misma base patogénica, sin embargo la incidencia de NT es 1.3 a 2.3:1 con respecto al EHF en Estados Unidos de Norteamérica³³. Se ha planteado que esto podría deberse a la mayor longitud de la zona de entrada radicular (REZ por su sigla en inglés) del trigémino con respecto al nervio facial (2.2 y 0.8 mm respectivamente)⁴⁷. Pero en Japón ocurre exactamente lo contrario: los casos de EHF son 2.7:1 con respecto a la NT³³. Esta diferencia podría deberse a la morfología del piso posterior de la base del cráneo y al ángulo del peñasco, lo que

favorecería diferentes conflictos neurovasculares entre diferentes poblaciones³³.

Presentación y diagnóstico clínico

La observación del paciente es fundamental^{16,27,48}. Las principales características clínicas del EHF permiten el diagnóstico positivo y descartar los diferenciales.

Estas características son:

1. Es una enfermedad del adulto y predominantemente de la 5^a década.
2. El inicio es insidioso y sólo están afectados los músculos inervados por el nervio facial de un lado (puede haber espasmo bilateral pero el inicio y manifestaciones clínicas son asimétricas).
3. De forma característica, los primeros músculos en afectarse son los perioculares (orbicular de los párpados) y luego hay una progresión cefalocaudal del compromiso muscular (90% de los casos).
4. El ritmo, sitio anatómico y grado del espasmo es variable en diferentes momentos en la misma persona.
5. Se contraen a la vez varios grupos musculares inervados por el facial, aunque estos estén alejados entre sí anatómicamente.
6. El espasmo se agrava con situaciones estresantes y mejora con el reposo pero no es eliminado por el sueño.
7. No puede ser suprimido de forma voluntaria
8. Como regla general, no hay dolor.

Se deben hacer algunas precisiones con respecto a la presentación clínica ya que hay dos formas diferentes de EHF². La mayoría de las veces, las contracciones musculares se inicián en el orbicular de los párpados y posteriormente se afectan de forma progresiva los músculos de la hemicara inferior. Esta forma de presentación se denomina EHF típico y representa entre el 90 y 100% de los pacientes^{7,13,45}. Por otro lado, un pequeño grupo de pacientes (entre 4 y 10%) presentan una evolución diferente, con afectación inicial de los músculos peribuceales y compromiso posterior del orbicular^{7,13,14,40,49,50}. En varios estudios, se ha visto que los pacientes con espasmo atípico no tienen tan buenos resultados en el control de los síntomas luego de la MDV⁵². Jannetta^{13,14} incluso plantea que en casos de EHF atípico, el sitio de compresión vascular se sitúa en el sector posterosuperior del paquete acústico-facial, en tanto en los casos típicos el bucle arterial se ubica en el sector anteroinferior del mismo. Nagashiro⁵⁰ además encuentra que los pacientes con EHF atípico tiene con más frecuencia

arterias pasando entre el facial y el auditivo, haciendo que la decompresión quirúrgica sea más difícil y riesgosa desde el punto de vista funcional.

Una entidad poco frecuente es el EHF bilateral^{19,51,46}. La presentación clínica comienza con un compromiso unilateral y luego de un plazo de meses o años se afecta el otro lado. Las contracciones no son simétricas ni sincrónicas entre ambos lados. El EHF bilateral representa entre 0.2 y 1.1% de los casos de EHF^{19,52}.

También se debe destacar que si bien el EHF característicamente no se asocia a dolor, algunos pacientes pueden relatar una sensación de disconformidad o molestia facial.

Sí bien es poco frecuente, se pueden asociar EHF y neuralgia del trigémino¹⁶. Este cuadro denominado "tic convulsivo doloroso" fue descrito inicialmente en 1920 por Cushing y en su base generalmente hay una compresión vascular de ambos nervios^{16,53-56}. La asociación de EHF y NT representa entre 0.6 y 4.2% de los casos de EHF⁵².

Yeh y Tew⁶⁷ utilizan el término "tic convulsivo" para definir otro cuadro diferente y mucho menos frecuente, donde hay una neuralgia genicular, causada por compresión de la porción sensitiva del facial (nervio intermediario de Wrisberg). En estos casos, el paciente asocia al EHF un dolor en el sector interno del conducto auditivo externo.

La asociación de mas de una rizopatía compresiva en el ángulo pontocerebeloso es muy poco frecuente y representa menos del 3% de los casos^{52,53}.

Algunos pacientes pueden relatar que escuchan zumbidos o ruidos extraños junto con las contracciones musculares¹⁹. Esto es debido a la contracción de los músculos del oído medio, inervados por el facial (junto con el trigémino).

EHF y HTA

Varios autores han planteado que hay una asociación entre EHF y HTA^{8,49,58}. Jannetta⁸ obtuvo mejorías en las cifras tensionales de pacientes sometidos a MDV del sector izquierdo del bulbo raquídeo, por lo que plantea que muchos casos de HTA idiopática podrían tener una causa compresiva y responder al tratamiento quirúrgico. La compresión de la REZ de los nervios glosofaríngeo y vago, de las células C1 del tronco cerebral o una isquemia relativa del mismo secundaria a la compresión podrían producir HTA al alterar los reflejos preso-reguladores^{55,59}. Defazio, et al⁵⁹ encontraron asociación estadística entre EHF y HTA en 115 pacientes comprados con una población control

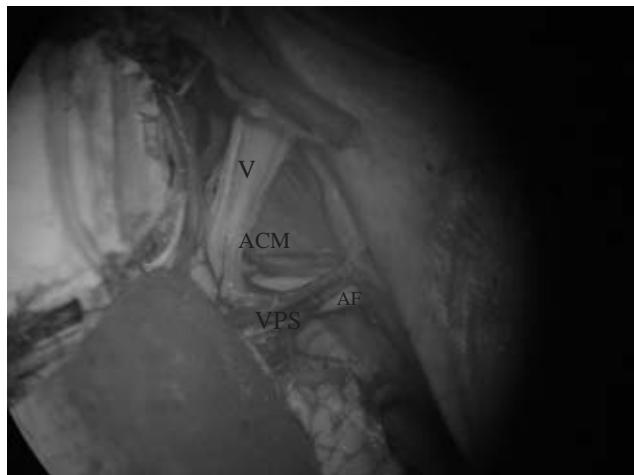


Figura 1: Vista superolateral derecha del contenido de la fosa posterior. La tienda del cerebelo (TC) fue cortada y rebatida hacia el piso medio de la base del cráneo. Hacia adelante se observan el tercer par craneano (III) y la carótida interna (ACI) en su salida del seno caver- noso, hacia la línea media el mesencéfalo (M). Hacia atrás, el hemisferio cerebeloso derecho (HCD). En la región del ángulo ponto-cerebeloso se ven los pares craneanos troclear (IV) y trigémino (V).

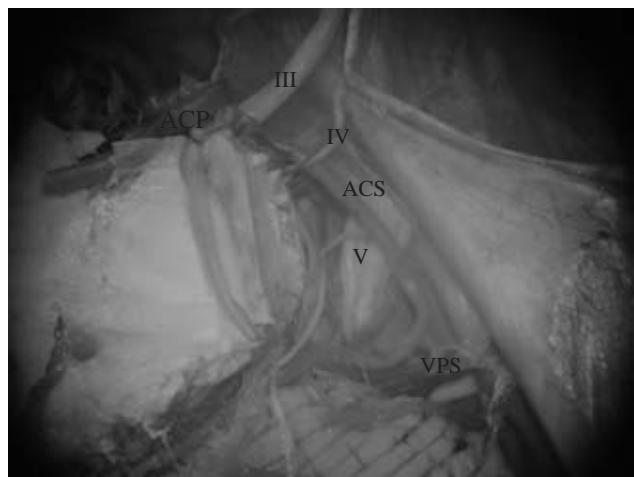


Figura 2: Vista detallada del sector postero-superior de la región del ángulo ponto-cerebeloso derecho. La arteria cerebral posterior (ACP) fue cortada y reclinada hacia la línea media. Se observan los nervios craneanos que forman el complejo neurovascular superior: nervios oculomotor (III), troclear (IV) y trigémino (V), junto con la arteria cerebelosa superior (ACS), que pasa por arriba de este último. En el sector posterior se observa la vena petrosa superior (VPS).

de similares características. Esta asociación fue mayor con EHF del lado izquierdo. Este autor plantea que EHF y HTA se pueden asociar por dos motivos: **1.** la HTA de larga data produce elongación y tortuosidad de los vasos, que los lleva a comprimir a los nervios intracraneanos, **2.** la compresión del sector lateral izquierdo del bulbo por una arteria produce HTA. Hay evidencia experimental en animales y resultados quirúrgicos que parecen apoyar esta última opción^{8,58}.

Sin embargo, en un trabajo reciente, Tan, et al⁵⁹

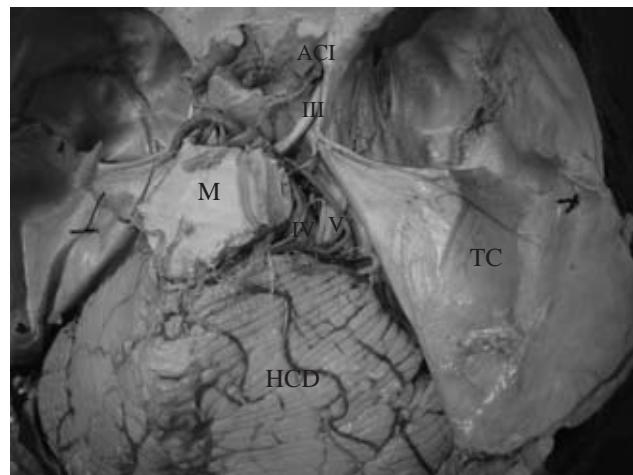


Figura 3: Vista detallada del ángulo pontocerebeloso derecho. Un separador metálico reclina hacia línea media el hemisferio cerebeloso y la arteria cerebelosa superior. Se ven el nervio trigémino (V) y la vena petrosa superficial (VPS). En el fondo del campo, la arteria cerebelosa media (ACM) dando su rama auditiva interna en relación al paquete neural acústico-facial (AF).

estudiaron 117 pacientes con EHF y los compararon con una población de similares características étnicas, sexuales, edad e índice de masa corporal. Hallaron mayor incidencia de HTA en el grupo con EHF, pero dicha diferencia no fue significativa desde el punto de vista estadístico (42.7 y 39.1%). Loli, et al⁴⁹ no hallaron relación entre la compresión lateral del bulbo y HTA, pero si una clara asociación entre HTA y HEF usando una población de pacientes con HEF con casos control. La diferencia fue significativa (figuras 1-3).

Diagnósticos diferenciales

Los principales diagnósticos diferenciales a plantear, son otros trastornos motores faciales. Es la observación del trastorno motor, la que permitirá llegar al diagnóstico correcto.

- a. **Blefaroespasio:** se trata de una contracción bilateral y sincrónica de los músculos orbiculares de los párpados. Está ausente durante el sueño y no afecta otros músculos faciales^{1,16,17,48}. El principal diagnóstico diferencial se establece con el EHF bilateral, pero se diferencian en que en el EHF hay latencia entre la afectación de ambos lados así como las contracciones son asimétricas^{46,57}.
- b. **Miokimias faciales:** son movimientos rítmicos, lentos, unilaterales que afectan predominantemente al orbicular de los párpados. Los músculos faciales se mueven “como una bolsa de gusanos”.
- c. **Tics:** frecuentemente comienzan en la infancia y predominan en hombres. Son movimientos rápidos, estereotipados, breves y pueden tener cierto control

voluntario. Cambian su topografía con frecuencia y el músculo más afectado es el orbicular. Se asocian frecuentes movimientos rotatorios de la cabeza y el cuello^{46,60}.

- d. *Crisis focales*: pueden afectar a una hemicara, pero habitualmente se acompañan de versión oculocefálica y compromiso de otros grupos musculares. Son más cortas y violentas pero menos frecuentes que las contracciones en el EHF.
- e. *Regeneración aberrante del nervio facial posparálisis de Bell*: puede ser el trastorno más difícil de diferenciar del EHF. Es unilateral y generalmente se acompaña de paresia facial homolateral. La principal diferencia surge de un correcto interrogatorio para poner en evidencia la parálisis facial previa y que la regeneración aberrante se acompaña de epifora, no así el EHF.
- f. *Distonía orofacial (síndrome de Meige)*: se trata de movimientos de contracción del orbicular (blefaroespasmo), bilaterales, asociados a movimientos distónicos oromandibulares.

Etiología y fisiopatología

Desde el primer reporte de espasmo hemifacial, se ha planteado la causa compresiva como etiología del mismo⁶¹. En las primeras décadas del siglo pasado varios trabajos evidenciaron compresión del trigémino y el NF por arterias, venas, malformaciones vasculares y tumores del ángulo ponto-cerebeloso. Estos datos, fueron tomados como referencia para involucrar el sector cisternal del nervio facial en la patogenia del EHF. Cabe mencionar, que la misma, tiene varios puntos en común con la neuralgia del trigémino^{35,36,62,63}.

En 1962, Gardner^{35,36} plantea que el EHF es causado por una compresión crónica del VII par craneano a la salida del tronco encefálico, lo que produce una reducción en la vaina de mielina. Esto favorecería un “cortocircuito” entre fibras adyacentes, con pasaje del estímulo de un conjunto de fibras hacia otras. Esta explicación, fue aceptada por muchos años, sin embargo, trabajos posteriores plantean una alteración en el núcleo del facial como causa del EHF^{64,65}.

Actualmente, se postulan dos teorías: periférica y central

La hipótesis del compromiso periférico, planteada por Gardner^{35,36}, es aceptada por la mayoría de los autores. La compresión del nervio en la REZ, donde hay una transición entre la vaina de mielina de origen central (oligodendrocitos) y la de origen periférico (células de Schwann), produce una disminución

de la cobertura mielinica a este nivel⁶³. Ello causa dos eventos: origen ectópico y transmisión cruzada de impulsos (efápsis)^{21-23,64,67}. En la actividad ectópica, se originan potenciales de acción simples o en trenes por cambios en el entorno axonal: irritación mecánica, alteraciones en las concentraciones de calcio periaxonal, o un impulso eléctrico viajando por una fibra vecina⁶. Las efapsis son “falsas sinápsis” favorecidas por la disminución de la vaina de mielina en fibras adyacentes, lo que permite que un impulso se propague desde una fibra a otra. Para que ocurra transmisión efáptica, debe haber una disminución en la velocidad de conducción nerviosa. De esta forma, el potencial de acción que viaja por una fibra puede excitar nuevamente a otras pasado el período refractario de las mismas.

Estas dos condiciones (actividad ectópica y efápsis) explican: 1. que un impulso voluntario para contraer el músculo orbicular produzca además la contracción de otros músculos (a través de las efapsis) y 2. el origen espontáneo de contracciones musculares (actividad ectópica). Estos hechos han sido demostrados en estudios electromiográficos de pacientes con EHF comparados con grupos control²¹⁻²³. Por otra parte, varios autores^{21-23,66} han objetivado con estudios electromiográficos intraoperatorios, que al hacer la MDV dejan de registrarse impulsos ectópicos y disminuyen las repuestas mediadas por efápsis.

Esto también explica que a mayor duración de los síntomas antes de la cirugía, mayor es el tiempo que se demora en que estos desaparezcan. Dichas mejorías tardías (que representan hasta el 20% en algunas series) se deben a la remielinización lenta de las fibras.

La teoría central, plantea que hay una hiperactividad en el núcleo del nervio facial, que descarga de forma incontrolada^{67,68}. Esto es favorecido por la compresión sobre el nervio. Según esta teoría, las mejorías tardías se deben a que las neuronas nucleares demoran en retomar su actividad normal. Quienes la defienden, afirman que varios estudios electromiográficos intraoperatorios demuestran que el cruce de información de una neurona a otra se hace en un punto más proximal al sitio de compresión. Por ejemplo, las denominadas ondas F son pulsos antidiátrópicos que llegan al núcleo del facial y regresan de forma ortodrómica a través del mismo grupo de axones⁶⁸. Comparando la amplitud y número de ondas F en pacientes con EHF, Ishikawa, et al⁶⁸ encontraron una diferencia significativa entre el lado sano y el afectado. Estas ondas persistieron durante los controles posoperatorios de pacientes sometidos a MDV, lo que explicaría algunas de las remisiones alejadas.

Igualmente, para varios autores, la cantidad de fibras necesarias para crear las contracciones masivas vistas en el EHF, no pueden ser explicadas por un pequeño número de fibras que sufran transmisión efáptica⁶⁴.

De todas formas, ambas teorías no son excluyentes y en la década de los 90s, se ha planteado que lo mas probable es que el EHF sea causado por una hiperfunción del núcleo secundaria a una lesión periférica del nervio, causada por la compresión vascular^{64,69}.

Causas de compresión neural

La causa mas frecuente de compresión del NF es el conflicto neurovascular arterial. El vaso culpable para la mayoría de los autores es, la arteria cerebelosa media (AICA por su sigla en inglés). El siguiente vaso en frecuencia es la arteria cerebelosa inferior (PICA) y de forma menos frecuente se citan las arterias vertebral, auditiva interna y tronco basilar^{2,7,14,16,10,40,44,56,62,70-73}. Frecuentemente las compresiones causadas por el tronco basilar o la arteria vertebral son debidas a dolicoectasias de dichos vasos que comprimen el nervio o lo acercan a otros vasos^{56,73}. Hasta en un 25 a 33% de los casos, hay mas de un vaso arterial comprimiendo la REZ del facial^{40,44}. Las venas de la región del APC son la causa del conflicto en menos del 5% de los casos^{9,74}. De forma excepcional, se han descrito anastomosis carótido-basilares persistentes como causa de EHF^{40,55,75,76}.

Como otras posibles causas se han citado tumores del ángulo pontocerebeloso (epidermoides, meningiomas, neurinomas del acústico, trigémino nervio intermediario, lipomas), del foramen yugular o del cuarto ventrículo^{47,54,77-82}. En los casos de tumores del cuarto ventrículo, se plantea como causa del EHF la cercanía del tumor al colículo facial o eminencia teres. Dicha estructura forma un relieve en el piso del IV ventrículo que corresponde en profundidad al núcleo motor del VI par y a la rodilla del facial^{83,84}. Los tumores en su conjunto, representan entre el 0.3 y 1.2% de las causas de EHF^{20,77,80}. Viéndolo desde el lado inverso, sólo el 3% de los tumores del APC se presentan con EHF^{20,77}. Los tumores del APC que con frecuencia se presentan con hiperfunción de pares craneanos son los epidermoides, aunque por lo general se manifiestan por neuralgia trigeminal. En la serie de Kobata⁴⁷, sobre 32 epidermoides del APC, 30 se presentaron con hiperfunción de pares craneanos; de ellos 28 fueron neuralgias del trigémino y 2 EHF.

Por lo general el tumor está del lado del espas-

mo, pero también se han descrito tumores ubicados contralaterales al espasmo. Esta eventualidad representa menos del 0.1% de los casos de EHF⁷⁹. La explicación para esto es que el proceso expansivo, distorsiona el tronco causando un conflicto neurovascular contralateral^{20,78,82,83}. Matsuura, et al⁷⁹ plantean además que el desplazamiento del tronco produciría angulación, estiramiento y/o compresión del nervio contra la cara posterior del peñasco. Igualmente, cuando el tumor está homolateral al EHF, la clínica puede deberse a compresión directa de la REZ por el tumor o por vasos desplazados por el mismo o incluso (en los epidermoides especialmente) a la irritación del nervio por cristales de colesterol o keratina contenidos en el tumor^{47,80}.

Otras causas poco frecuentes de EHF son las malformaciones arteriovenosas, aneurismas del APC, angiomas venosos o compresión por bridas aracnoidales^{47,70,85-89}. Esto último es frecuente en pacientes jóvenes. Los aneurismas son responsables de menos del 0.5% de los casos e EHF y se describen aneurismas saculares, fusiformes o disecantes de las arterias vertebral o basilar⁸⁰.

También es poco frecuente el EHF secundario a malformaciones de base de cráneo. En estos casos se menciona que una fosa posterior de menor tamaño predispone al conflicto neurovascular^{90,91}. Como se mencionó, la diferente morfología de la fosa posterior en diferentes poblaciones se plantea como causa de la mayor incidencia de HEF en poblaciones orientales⁹².

Además de las causas mencionadas, de forma excepcional puede haber EHF secundario a lesiones que afectan al NF en un sector distinto a su trayecto cisternal, como por ejemplo su porción intrapetrosa o en el trayecto extracraneano^{16,92-94}. Las compresiones "perifericas" del NF son cerca del 0.12% de todos los casos de HEF⁹⁴.

Anatomía quirúrgica del nervio facial:

El nervio facial, se compone de 2 contingentes de fibras: el nervio intermediario de Wrisberg (que contiene fibras motoras y sensitivas viscerales y sensoriales) y el facial motor⁸⁴.

Los axones que componen estos nervios, se originan en los cuerpos neuronales situados en: 1. núcleo motor, 2. núcleo salival superior (vegetativo) y 3. núcleo del tracto solitario. Los dos primeros se ubican en el tegmento pontino; el último es sensorial (sensibilidad de los 2/3 anteriores de la lengua) y se sitúa en bulbo y protuberancia. Su sector superior, hacia donde proyecta el facial, se denomina núcleo gustatorio.

Luego de su origen, las fibras del facial se dirigen hacia atrás, dentro de la protuberancia, para contornear el núcleo del VI par craneano. El conjunto, levanta una pequeña proyección en el sector interno del piso del cuarto ventrículo, denominado eminencia teres o colículo facial.

El paquete facial, sale del tronco encefálico en el surco ponto-bulbar, por fuera del VI par y por dentro del VIII y el flóculo del cerebelo⁹⁵.

Luego de su emergencia del tronco cerebral, el facial se reúne con el VIII par, formando el paquete neural acústico-facial (figuras 1 a 3). El mismo se compone de los nervios facial, auditivo y vestibulares superior e inferior, que van acompañados por la arteria auditiva interna⁹⁶. Este conjunto neural, junto con el VI par, la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA), la protuberancia, el pedúnculo cerebeloso medio, la cara anterior del cerebelo y el surco pontocerebeloso, forman el complejo neurovascular medio de la fosa posterior^{62,97,98}.

El paquete acústico-facial se dirige hacia fuera, adelante y algo arriba, atravesando el ángulo pontocerebeloso hasta alcanzar el conducto auditivo interno donde termina su trayecto cisternal subaracnoido.

En esta porción de su trayecto, se ubica la transición entre la vaina de mielina central y la periférica (dependiente de las células de Schwann). Esta transición comienza entre 2 y 3 mm distal a la salida del VII par del tronco cerebral y tiene una longitud de entre 6 y 12 mm⁹⁸.

Como es de esperarse, la arteria que forma el complejo neurovascular medio es la que comprime la REZ del VII en la mayor parte de los casos, aunque la arteria del complejo inferior (arteria cerebelosa posteroinferior o PICA) o la vertebral pueden ser tortuosas y comprimirlo. Debe destacarse que en varios estudios anatómicos de individuos fallecidos por causas extraneurológicas y sin EHF, es muy frecuente ver contactos neurovasculares entre el paquete acústico-facial y los vasos que lo rodean⁹⁹⁻¹⁰². Por ejemplo, Matsushima, *et al*¹⁰⁰ sobre 35 casos, no encontró contacto arterial en un caso. Diez piezas tenían un contacto neurovascular, 20 tenían dos y en cuatro casos alguna arteria contactaba con el paquete en tres puntos diferentes. El vaso que con frecuencia toma contacto con el VII es la AICA. Debe destacarse que en la mayoría de los casos anatómicos, el conflicto neurovascular es distal a la REZ, en las cercanías del meato auditivo interno. En este punto la AICA hace una curva, el *loop* meatal, desde donde se origina la arteria auditiva interna¹⁰³⁻¹⁰⁵. Se han descrito casos de HEF,

donde el conflicto neurovascular se ubicó dista a la REZ¹⁰⁵.

Estos hallazgos anatómicos, han llevado a plantear que: 1. el contacto neurovascular es muy frecuente, pero por lo general en el sector distal del nervio, por ello, en la MDV, debe liberarse la REZ y no sería necesario explorar la porción meatal del nervio en todos los casos¹⁰⁰. La exploración distal se justificaría en caso de no encontrar la REZ comprimida o en caso de recurrencia¹⁰⁵. 2. Si el contacto neurovascular es tan común, ¿por qué no lo es el EHF?. Este es uno de los argumentos usados por los defensores de la teoría central o nuclear.

Paraclinica

El diagnóstico de EHF es clínico, por lo tanto, la paraclinica está destinada a poner en evidencia la causa de la compresión.

Los estudios imagenológicos que tienen valor son la TAC e RM de cráneo sin y con contraste. En la actualidad la mayoría de los autores utiliza la RM, dada su mayor definición de imágenes en la fosa posterior^{55,56,87}.

Tanto la TAC como la RM permiten descartar la presencia de masas tumorales en la fosa posterior. La RM puede además poner en evidencia malformaciones vasculares de dicha región, especialmente si se hace angio-RM⁸⁷.

En algunos casos, la RM puede mostrar las características anatómicas de la zona de salida radicular del paquete acústico-facial o evidenciar un dolicoectasia de la arteria vertebral o el tronco basilar^{40,106}. Se debe recordar que los vasos se ven en la secuencia T1 como una imagen con vacío de flujo y por lo tanto no se puede ver de forma detallada¹⁰⁶.

Algunos autores plantean el uso de secuencias especiales de RM con cortes finos o reconstrucción tridimensional del ángulo pontocerebeloso^{55,70,106}. Mediante dichas técnicas, Kumon, *et al*⁹⁰ han evidenciado el vaso culpable de la compresión en 20 pacientes estudiados. Sin embargo, la utilidad de este estudio es relativa para la planificación del acto quirúrgico y su posterior control, además requiere un software especial^{67,106}. Por ejemplo, Chang, *et al*⁶⁷ han demostrado que en estudios posoperatorios de RM con reconstrucción 3D, el grado de descompresión imagenológica no se correlaciona de forma significativa con la mejoría clínica ni con el tiempo de mejoría.

Recientemente, Fukuda, *et al*⁷⁰ demuestran el uso de la RM con cortes finos (0.9mm con gap entre cortes de 0.45mm) para demostrar el conflicto neu-

rovascular tanto en espasmo hemifacial como en neurálgia del trigémino. Sobre 60 pacientes, encontraron el conflicto neurovascular en 71 y 90% respectivamente para NT y EHF. Los falsos negativos se debieron a compresiones distales, vasos hipoplásicos, compresiones por venas o engrosamientos aracnoidales. Esta técnica sería útil para la planificación del acto quirúrgico, ya que en casi el 90% de los casos los hallazgos del intraoperatorio coincidieron claramente con lo mostrado por el estudio.

La arteriografía cerebral no es aceptada como un estudio de rutina, salvo que la RM haga sospechar una malformación vascular. En estos casos la arteriografía es de suma utilidad para caracterizar la malformación y sus relaciones.

En la literatura consultada, se mencionan otros estudios, como los potenciales auditivos, el audiograma o el electromiograma de los músculos faciales^{87,107}. Los dos primeros estudios tendrían valor para comparar con otro estudio posoperatorio ya que la hipoacusia es una de las complicaciones más frecuentes de la MDV⁸⁷. También sería útil para demostrar una hipoacusia severa contralateral al EHF, lo que para Jannetta¹² constituiría una contraindicación relativa para la cirugía.

En cuanto al electromiograma (EMG), si bien muestra alteraciones características (respuesta muscular anormal y respuesta de más de un grupo muscular frente al estímulo), no es usado por la gran mayoría de los autores en el preoperatorio^{41,65}. Este estudio sería de valor en el intraoperatorio y su utilidad se basa en el cambio en el patrón de descarga de los músculos faciales después de la decompresión^{41,66,108,110}. Incluso, Mooij⁴¹ plantea que la no desaparición de la respuesta anormal luego de la decompresión, debe llevar al cirujano a seguir explorando en busca de otro conflicto neurovascular.

Sí está aceptado el uso reglado de potenciales evocados auditivos en el intraoperatorio, ya que la alteración de los mismos aparece precozmente frente al compromiso funcional del nervio auditivo. Utilizando los potenciales en el intraoperatorio disminuye la incidencia de hipoacusia luego de la cirugía.

Tratamiento

El EHF es un cuadro que no pone en riesgo la vida del enfermo, pero si lo pone en inferioridad de condiciones sociales y laborales. Puede dificultar o incluso impedir actividades diarias como el ver televisión o manejar un vehículo. En un estudio que valoró la vida social, laboral y autoestima de pacientes con

EHF, se vio que la calidad de vida es menor que en la población general y la tendencia a la depresión es mayor^{25,92}. Esto es más grave en casos donde hay clínica más severa, mala respuesta al tratamiento y compromiso de todos los territorios musculares²⁵. Por ello, el tratamiento debe ser implementado lo antes posible luego el diagnóstico y debe perseguir la curación o mejoría franca del paciente.

Los primeros intentos de tratamiento del EHF implicaron la lesión del nervio facial en algún sector de su trayecto, pero la parálisis facial secundaria a la lesión del nervio producía más inconvenientes que beneficios (úlcera de córnea)²⁸.

En 1960, Gardner^{36,37} hace la primera decompresiva vascular. Identificó a la arteria auditiva interna como causa de compresión y la separó del nervio con una esponja de fibrina. El paciente tuvo remisión completa de los síntomas sin recidiva. Desde entonces la microdecompresiva vascular (MDV) se convirtió en el tratamiento de elección.

Un paso a destacar es la introducción del microscópio quirúrgico en el tratamiento de las rizopatías craneales por parte de Peter Jannetta²⁰ en los 60s. Actualmente es uno de los autores con más experiencia y plantea que la MDV es el único tratamiento que muestra ser efectivo a largo plazo, con muy baja tasa de recidivas y con baja morbilidad en manos expertas.

En la actualidad, el tratamiento más aceptado para el EHF es la decompresiva microvascular (DMV) del nervio facial^{2,7,14,24,32,40-45}. Algunos autores, y sobre todo en los últimos años, plantean como opción de tratamiento el uso de fármacos, en particular, la toxina botulínica¹¹¹⁻¹¹⁷.

Tratamiento médico:

El armamentario farmacológico para tratar el EHF es muy reducido. Si bien hay reportes sobre el uso de baclofeno y carbamacepina¹¹⁶, la droga más difundida y con la que se tiene más experiencia es la toxina botulínica¹¹¹⁻¹¹⁷.

Esta toxina es producida por *Clostridium botulinum* y hay 8 subtipos. La más usada es la toxina tipo A y está aprobada por la FDA para su uso en: EHF, blefaroespasmo y estrabismo^{1,16,113}.

Su mecanismo de acción está dado por el bloqueo de la liberación de acetilcolina en la unión neuromuscular, pero no disminuye su síntesis ni las propiedades eléctricas de las fibras nerviosas o musculares^{110,113}. Actúa entonces en el sector presináptico.

Su uso tiene ventajas y desventajas. Entre las

primeras están: evitar los riesgos anestésico-quirúrgicos; se puede modular su acción aumentando la dosis inyectada; sus efectos adversos generalmente son locales, bien tolerados y transitorios; se utiliza de forma ambulatoria. Entre las desventajas se mencionan: no hace un tratamiento definitivo de la enfermedad de base; no puede usarse en niños o embarazadas; debe ser empleada (si es que se hace) con sumo cuidado en miasténicos; tiene efectos sistémicos potenciales; la exposición prolongada y reiterada puede producir atrofia muscular por denervación funcional, aunque si se detecta precozmente, revierte al discontinuar su uso; tiene un costo económico que se repite en cada sesión.

Para usarla, se inyectan dosis bajas (2.5 a 5 UI) en los músculos blanco. Dado que por lo general, lo más molesto para el paciente es la contracción del orbicular, Elston¹¹² sólo infiltra este músculo obteniendo buenos resultados. El efecto deseado puede demorar unas 48 a 72 horas en aparecer y se recomienda inyectar en varios puntos diferentes el músculo pequeñas cantidades de droga. Con ello se disminuye el área de difusión de la toxina (que puede llegar a ser hasta 5 cm) y se minimiza su acción sobre grupos musculares no deseados¹¹¹⁻¹¹³.

La dosis utilizada es unas 600 veces menor a la dosis letal 50 para un hombre de 70 kg (cantidad de toxina necesaria para matar la mitad de los individuos de una población), por ello se considera que su uso es muy seguro. En varios estudios se han visto complicaciones locales transitorias sin compromiso sistémico^{111-113,117}. Entre las complicaciones locales se mencionan: ptosis palpebral por difusión de la toxina al elevador el párpado superior (2.6%), fotosensibilidad, ojos secos y úlcera de córnea (2%) por disminución del parpadeo^{16,111-115,117}.

Con la toxina botulínica se obtiene buenos resultados entre el 90 y 100% de los pacientes, pero su efecto es limitado en el tiempo^{11,12,16,111,112}. En las series de Elston¹¹² y Dutton¹¹², la duración del efecto fue de entre 12 y 20 semanas con un promedio de 11.8 a 15.3. Luego de este período, se debe repetir la inyección.

Por estas razones, el uso de toxina botulinica es una buena opción en aquellos pacientes que no aceptan la cirugía o que tienen riesgos elevados, si bien algunos la consideran como la primera opción^{16,113}.

Tratamiento quirúrgico:

Se describen varias posibilidades en el trata-

miento quirúrgico del EHF, pero la mayoría pueden agruparse en dos categorías: 1. métodos de “acolchonamiento” del conflicto neurovascular (o decompresiva microvascular) y 2. métodos de trasposición vascular^{2,7,18,24,32,39-45,62,72,87,106,107,118,125}. Se reportan otros tratamientos, pero con resultados dudosos y poco sustento, como la electrocoagulación del nervio facial¹²⁴.

El mas utilizado es la MDV por craniectomía retromastoidea o suboccipital. La cirugía se puede realizar en posición sentado, “Park Bench” o sus variaciones, y toma como referencia reperes anatómicos¹²⁵⁻¹²⁸. Los mismos son: la cresta suprameatal, apófisis mastoides, protuberancia occipital externa (o inion) y asterion^{120,126-129}. Con estos reperes, se identifica el trayecto del seno lateral, su codo y el seno sigmoideo, desde la superficie. Dos líneas, una inio-metral y otra que sigue el eje de la mastoides, marcan la topografía del seno transverso y sigmoideo, respectivamente¹²⁷⁻¹²⁹.

La posición del paciente en “Park Bench”, sigue una regla: la posición del vértex dicta la exposición de los pares craneanos^{128,129}. Por ello, Jannetta^{128,129} recomienda colocar la cabeza rotada hacia el lado contralateral a la sintomatología y lateralizada 15 grados con respecto a la línea del piso para exponer el paquete acústico-facial. Guarneri, et al¹³⁰ utilizan una pequeña variación en la posición, colocando al paciente en la denominada posición ventro-lateral. En la misma, el trono del paciente queda casi en decúbito ventral y la cabeza rotada. Según estos autores la embolia aérea virtualmente se elimina sin incomodidad para el cirujano y puede utilizarse para cualquier tipo de patología situada por detrás de la línea bimastoidea.

La incisión en piel, es de unos 5 a 6 cm situada ¼ por arriba y ¾ por debajo de la línea inio-metral y ubicada 0.5 cm por dentro de la implantación del cabello. Para individuos de cuello corto la incisión debe ser mas larga y algo dirigida a la línea media, para reclinar los planos musculares con mayor facilidad y no limitar la exposición ósea.

La craniectomía se hace por debajo y dentro del asterion, y tiene unos 3 cm de diámetro^{120,128,129}. La misma debe abarcar la unión seno transverso-seno sigmoideo, para maximizar la exposición intradural sin retracción cerebelosa. Se abre la dura con *flap* hacia lateral y se separa el cerebro para llegar al ángulo pontocerebeloso. Se recomienda la tracción mínima y orientada hacia arriba y adentro, evitando la tracción longitudinal ya que se asocia a hipoacusia. El conflicto neurovascular se debe buscar hacia el sector del VII par cercano al tronco cerebral, aunque puede estar

mas distal¹²⁹. Se separa el vaso culpable con un trozo de teflón y se cierra dura y planos musculares de forma hermética. Es fundamental la coagulación de los puntos de sangrado, especialmente las venas, y la colocación de cera en los bordes óseos (en el abordaje y el cierre) para disminuir la incidencia de embolia aérea¹²⁹. Rak, et al¹⁵ mencionan el uso de endoscopía como apoyo en las cirugías decompresivas, con buenos resultados.

RESULTADOS

La mayoría de las series consultadas, muestran entre un 80 y 98.3% de éxitos en el tratamiento de EHF luego de la MDV^{2,7,11,24,33,40-46}.

Según Marneffe⁴⁴, los resultados luego de la MDV pueden agruparse en 4 categorías: excelente (desaparición completa de síntomas), bueno (reducción del 80%), mediocre (reducción de entre 20 y 80%) y falla. Para este autor, los resultados satisfactorios (excelente o bueno) son del 76% en el primer día del posoperatorio. Luego de 2 meses de seguimiento, se llega al 80% y al final del mismo (entre 1 y 18 años), el número de pacientes con resultados satisfactorios llega al 85%. Esto pone claramente en evidencia que un grupo de pacientes tiene una mejoría progresiva y que una falla en el tratamiento inicial, no significa que el paciente no mejorará en la evolución.

Sin embargo, también hay un grupo de pacientes que luego de una mejoría o curación inicial, recidivan^{44,131}. Por ejemplo, Kureshi y Wilkins¹³¹, en una revisión sobre 446 decompresivas por neuralgias del trigémino o EHF encontraron la necesidad de reexplorar a 31 pacientes en un lapso de entre 11 días y 12 años. Sobre 115 pacientes operados por EHF, 8 recidivaron y se reexploraron. Para Marneffe⁴⁴, las recidivas fueron del 9% en un lapso entre 2 meses y 8 años luego del procedimiento.

Por esta razón, varios autores plantean la reexploración de la fosa posterior en caso de recidiva de los síntomas. Sin embargo, la tasa de buenos resultados es menor y la aparición de complicaciones mayor con respecto a la primer cirugía. Por ejemplo, en 8 pacientes reexplorados, Kureshi y Wilkins¹³¹ obtuvieron 2 mejorías totales, 4 parciales y 2 pacientes sin mejorías. En esta serie, 6 de 8 pacientes presentaron alguna complicación contra 1 de 115 en la primer cirugía.

Complicaciones

En manos entrenadas, la MDV tiene bajo índice

de complicaciones, pero algunas de ellas pueden ser graves e incapacitantes o incluso mortales.

Las complicaciones y secuelas más frecuentes de la MDV por espasmo hemifacial son la paresia o parálisis facial y los trastornos auditivos, estos pueden ser transitorios o definitivos.

Los trastornos del nervio facial se presentan entre el 1 y 23 % de los pacientes y se describen desde paresias leves y pasajeras hasta parálisis permanentes. Esto último es poco frecuente. Los déficits del VII par craneano pueden verse de inmediato luego de la cirugía por lesión directa o manipulación del mismo, o aparecer en la evolución. En este último caso se plantea que sea secundario a edema o compromiso vascular, tanto de los *vasa vasorum* como de la arteria auditiva interna^{7,44,118,132}. El compromiso del VII par tiende a mejorar en el tiempo, para Mooij⁴¹ la paresia facial se presenta en el 23% de los pacientes en el posoperatorio inmediato y en el 4.1% al año de seguimiento.

La hipoacusia o sordera pueden verse entre el 2.6 y 15.6%^{7,11,16,18,40,72}. La incidencia de trastornos auditivos disminuye con la experiencia del cirujano, el uso de monitoreo de potenciales auditivos intraoperatorios y el tiempo posoperatorio. Strauss, et al¹³² reportan menor incidencia de déficits auditivos con el uso de dexametasona, nimodipina intravenosa en el intraoperatorio y ligera hemodilución. El mecanismo propuesto es la mejoría de la *performance* microcirculatoria. Como ya se mencionó, estas complicaciones son mucho más frecuentes en reintervenciones¹³².

Las complicaciones graves, representaron un 3.2% sobre 278 pacientes intervenidos por Hanakita y Kondo¹³³. Estas complicaciones fueron: hematoma subdural agudo supratentorial, hematoma o infarto de cerebro, infarto de tronco y de la arteria cerebral posterior, estado de mal epiléptico posoperatorio y hematoma intracerebral. De estos pacientes, 2 fallecieron (0.7%).

Se describen otras complicaciones como fistula de líquido cefalorraquídeo (2.6%), infección de la herida operatoria (1%), meningitis bacteriana (0.5%) o aséptica, seudomeningocele, embolia aérea (en los pacientes operados en posición sentado), neumoencéfalo a tensión, hemotímpano, otitis serosa, diplopia transitoria, vértigo^{7,11,16,40,44,131-135}.

Para Wilkins¹⁶ hay ciertas complicaciones, como la embolia aérea, hematoma intracerebral, hematoma subdural supratentorial (HSD) y neumoencéfalo a tensión que se ven casi únicamente en la posición sentado. Estas dos últimas complicaciones se deberían a que en posición sentado está facilitada la salida

de LCR a favor de la gravedad. En el caso del HSD la salida de LCR desde el sistema ventricular hace perder "tono" al cerebro, tensando las venas puentes^{16,133}.

Entre las complicaciones extraneurológicas, se describen neumonía asociada a la ventilación, tromboembolismo pulmonar, hemorragia digestiva^{40,41}.

La mortalidad es muy baja, sobre todo en manos expertas y representa entre 0 y 0.7% de los pacientes intervenidos^{7,14,40-45,72}.

REFERENCIAS

1. Venegas E. Hemiespasmo facial. In: Díaz Grez F (Ed.): *Parkinson y otras alteraciones del movimiento. Una puesta al día. Tomo II. Alteraciones del movimiento no parkinsonianas.* Ed. Soc de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile. Santiago, 1999.
2. Resnick DK, Jannetta PJ. Microvascular decompression for treatment of hemifacial spasm. In: Krauss JK, Jankovic J, Grossman RG (Eds.) *Surgery for Parkinson's disease and movement disorders.* Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001. 374-381.
3. Adams RD, Víctor M, Ropper AH. *Neurología.* 6a ed. Mc Graw Hill, 1997, Rio de Janeiro:898-908.
4. Cersósimo MG. Espasmo hemifacial y hemimasticatorio. In: Micheli F, NOgués MA, Asconapé JJ, Fenández Pardal MM, Biller J (Eds.): *Tratado de neurología clínica.* Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires 2002.
5. Zaranz JJ. *Neurología.* Hartcourt Brace, Madrid, 1998.
6. Blazquez B, Yaya R. Enfermedades del sistema nervioso periférico. Enfermedades de los pares craneales. VII par, nervio facial. In: Codina Puiggros A (Ed.): Tratado de neurología. Editorial Libro del Año, Madrid, 1994.
7. Goto Y, Matsushima T, Natori Y, Inamura T, Tobimatsu S. Delayed effects of the microvascular decompression on hemifacial spasm: a retrospective study of 131 consecutive operated cases. *Neurol Res* 2002;24:296-300.
8. Jannetta PJ. Neurovascular compression in cranial nerve and systemic disease. *Ann Surg* 1980;192(4):518-25.
9. Jannetta P. Hemifacial spasm caused by a venule: case report. *Neurosurgery* 1984;14(1):89-92.
10. Jannetta P. Operative techniques and clinicopathologic correlation in the surgical treatment of cranial rhizopathies. *Clin Neurosurg* 1996;44:181-95.
11. Jannetta P. Outcome after microvascular decompression for typical trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, tinnitus, disabling positional vertigo, and glossopharyngeal neuralgia. *Clin Neurosurg* 1996;44:331-83.
12. Jannetta P. Selection criteria for the treatment of cranial rhizopathies by microvascular decompression. *Clin Neurosurg* 1996;44:69-77.
13. Jannetta PJ, Abbasy M, Maroon JC, Ramos FM, Albin MS. Etiology and definitive microsurgical treatment of hemifacial spasm. Operative techniques and results in 47 patients. *J Neurosurg* 1977;47:321-8.
14. Jannetta P. Cranial rhizopathies. In: Youmans JR (Ed.) *Neurological surgery.* 3rd edition. WB Saunders, Philadelphia, 1990.
15. Rak R, Sekhar LN, Stimac D, Hechl P. Endoscope-assisted microsurgery for microvascular compression syndromes. *Neurosurgery* 2004;54:876-83.
16. Wilkins RH. Hemifacial spasm: a review. *Surg neurol* 1991;31:251-77.
17. Wilkins RH. Hemifacial spasm. *Contemp Neurosurg* 1991; 13(6):5.
18. Wilkins RH. Posterior fossa neurovascular compression syndromes. *Continuum* 1998;4(6):103-117.
19. Reis Barbosa E, Da Costa MDL, Staut CC, Bacheschi LA, Salvatori Bittar M. Espasmo hemifacial familiar. Relato de dois casos. *Arq Neuropsiquiatr* 1998;56(1):111-5
20. Bills DC, Anieh A. Hemifacial spasm in an infant due to fourth ventricular ganglioglioma. Case report. *J Neurosurg* 1991; 75:134-7.
21. Nielsen VG. Pathophysiology of hemifacial spasm. I. Ephaptic transmission and ectopic excitation. *Neurology* 1984;34:418-26.
22. Nielsen VG. Pathophysiology of hemifacial spasm: II. Lateral spread of the supraorbital nerve reflex. *Neurology* 1984; 34:427-31.
23. Nielsen VG, Jannetta PJ. Pathophysiology of hemifacial spasm: III. Effects of facial nerve decompression. *Neurology* 1984; 34:891-7.
24. Polo G, Fischer, C Sindou MP, Marneffe V. Brainstem auditory evoker potential monitoring during microvascular decompression for hemifacial spasm: intraoperative brainstem auditory evoked potential changes and warning values to prevent hearing loss. Prospective study in consecutive series of 84 patients. *Neurosurgery* 2004;54:97-106.
25. Serrano Dueñas M. Espasmo hemifacial, calidad de vida y depresión. *Rev Neurol* 1999;29:1108-11.
26. Cushing H. *Tumeurs du nerf auditif.* Gaston Doin, Paris, 1924.
27. Campbell E, Keedy C. Hemifacial spasm: a note on the etiology in two cases. *J Neurosurgery* 1947;4(4):342-7.
28. Alajouanine T, Thurel R. *Les spasms de la face et leur traitement.* Masson, Paris, 1936.
29. Dandy WE. Concerning the cause of trigeminal neuralgia. *Am J Surg* 1934;25:447-55.
30. Greenwood J. The surgical treatment of hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1946;3(6):506-10.
31. Coleman CC. Surgical treatment of facial spasm. *Ann Surg* 1937;105(5):647-57.
32. McLaughlin MR, Jannetta PJ, Clyde BL, Subach BR, Comey CH, Resnik DK. Microvascular decompression of cranial nerves: lessons learned after 4400 operations. *J Neurosurg* 1999;90:1-8.
33. Kondo A. Follow-up results of microvascular decompression in trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *Neurosurgery* 1997; 40(1):46-52.
34. Laine E, Nayrac M. Hémispasme facial guéri par intervention sur la fosse postérieure. *Rev Neurol* 1948;80(1):38-40.
35. Gardner WJ. Concerning the mechanism of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1962;19:947-58.
36. Gardner WJ, Sava GA. Hemifacial spasm. A reversible pathophysiological. *J Neurosurg* 1962;19:240-7.
37. Nathoo N, Mayberg MR, Barnett GH. Historical vignette. W James Gardner: pioneer neurosurgeon and inventor. *J Neurosurg* 2004;100:965-73.
38. Payner TD, Tew JM, Jr. Recurrence of hemifacial spasm after microvascular decompression. *Neurosurgery* 1996;38(4):686-91.
39. Kobata H, Kondo A, Kinuta Y, Iwasaki K, Nishioka T, Hasegawa K. Hemifacial spasm in childhood and adolescence. *Neurosurgery* 1995;35:710-4.
40. Samii M, Günther T, Iaconetta G, Muehling M, Vorkapic P, Samii A. Microvascular decompression to treat hemifacial spasm: long-term results for a consecutive series of 143 patients. *Neurosurgery* 2002;50(4):712-9.
41. Mooij JJA, Mustafa MK, van Weerden TW. Hemifacial spasm: intraoperative electromyographic monitoring as a guide for microvascular decompression. *Neurosurgery* 2001;49:1365-71.

42. Ishikawa M, Nakanishi T, Takashima Y, Namiki J. Delayed resolution of residual hemifacial spasm after microvascular decompression operations. *Neurosurgery* 2001;49(4):847-56.
43. Piatt JH, Wilkins RH. Treatment of tic doloureux and hemifacial spasm by posterior fossa exploration: therapeutic implications of various neurovascular relationships. *Neurosurgery* 1984; 14(4):462-71.
44. Marneffe V, Polo G, Fischer C, Sindou M. Décompression vasculaire microchirurgicale pour spasme hémifacial. Résultats cliniques à plus d'un an et facteurs pronostiques. Etude d'une série de 100 cas. *Neurochirurgie* 2003;49(5):527-35.
45. Revuelta-Gutiérrez R, Vales-Hidalgo LO, Arvizu-Saldaña E, Hinojosa-Gonzalez R, Reyes-Morano I. Decomposición microvascular para el espasmo hemifacial. Experiencia de 10 años. *Cir Ciruj* 2003;71:5-10.
46. Llaves-Estévez L, Chacón-Peña J, Martínez-Fernández E, Burguera-Hernández JA, Valero C. Espasmo hemifacial bilateral. A propósito de ocho casos. *Rev Neurol* 2002;35:401-3.
47. Kobata H, Kondo A, Iwasaki K. Cerebellopontine angle epidermoids presenting with cranial nerve hyperactive dysfunction: pathogenesis and long-term surgical results in 30 patients. *Neurosurgery* 2002;50:276-86.
48. Wartenberg R. Hemifacial spasm. A clinical and pathophysiological study. Oxford University Press, New York, 1952.
49. Ioli P, Vera J, Femminini R, Goorazky SE. Hipertensión arterial como factor de riesgo de espasmo hemifacial por compresión vascular. *Rev Neurol* 2004;39(2):198-99.
50. Nagashiro S, Takada A, Matsukado Y, Ushio, Y. Microvascular decompression for hemifacial spasm. Patterns of vascular compression in unsuccessfully operated patients. *J Neurosurg* 1991;75:388-92.
51. Nunes Machado FC, Fregni F, Resende Campos C, Papaterra Limongi JC. Espasmo hemifacial bilateral. Relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr* 2003;61(1):115-8.
52. Kobata H, Kondo A, Iwasaki K, Nishioka T. Combined hyperactive dysfunction syndrome of the cranial nerves: trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, and glossopharyngeal neuralgia: 11-year experience and review. *Neurosurgery* 1998;43(6):1351-62.
53. Tsuyumu M, Kohmo Y. Painful tic convulsive: case report. *Surg Neurol* 1991;36:310-3.
54. Ogasawara H, Oki S, Kohno H, Hibino S, Ito Y. Tentorial meningioma and painful tic convulsif. Case report. *J Neurosurg* 1995;82:895-7.
55. Ballantyne ES, Page RD, Meaney JFM, Nixon TE, Miles JB. Coexistent trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, and hypertension: preoperative imaging of neurovascular compression. Case report. *J Neurosurg* 1994;80:559-63.
56. Harsh GR IV, Wilson CB, Hieshima GB, Dillon WD. Magnetic resonance imaging of vertebrobasilar ectasia in tic convulsif. Case report. *J Neurosurg* 1991;74:999-1003.
57. Yeh HS, Tew JM. Tic convulsif, the combination of geniculate neuralgia and hemifacial spasm relieved by vascular decompression. *Neurology (Cleveland)* 1984;34:682-4.
58. Defazio G, Berardelli A, Abbuzzese G, Covello V, De Salvia R, Federico F, et al. Primary hemifacial spasm and arterial hypertension: a multicenter case-control study. *Neurology* 2000;54:1198-2000.
59. Tan EK, Chan LL, Lum SY, Koh P, Kook-Chong SMC, Lo YL, et al. Is hypertension associated with hemifacial spasm?. *Neurology* 2003;60:343-4.
60. Lees A, Tics. In Díaz Grez F (Ed.): *Parkinson y otras alteraciones del movimiento*. Una puesta al día. Tomo II. Alteraciones del movimiento no parkinsonianas. Ed. Soc de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile. Santiago, 1999.
61. Adams CBT. Microvascular compression: an alternative view and hypothesis. *J Neurosurg* 1989;70:1-12.
62. Hitotsumatsu T, Matsushima T, Inoue T. Microvascular decompression for treatment of trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, and glossopharyngeal neuralgia: Three surgical approach variations: Technical note. *Neurosurgery* 2003; 53:1436-43.
63. Hilton DA, Love S, Gradidge T, Coakhan HB. Pathological findings associated with trigeminal neuralgia caused by vascular compression. *Neurosurgery* 1994;35(2):299-303.
64. Moller AR. The cranial nerve vascular compression syndrome: II. A review of pathophysiology. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 113:24-30.
65. Moller AR, Jannetta PJ. Monitoring facial EMG during microvascular decompression operations for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1987;66:681-5.
66. Haines SJ, Torres F. Intraoperative monitoring of the facial nerve during decompressive surgery for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1991;74:254-7.
67. Chang JW, Chang JH, Choi JY, Kim DI, Park YG, Chung SS. Role of postoperative magnetic resonance imaging after microvascular decompression of the facial nerve for the treatment of hemifacial spasm. *Neurosurgery* 2002;50(3):720-6.
68. Ishikawa M, Ohira T, Namiki J, Kobayashi M, Takase M, Kawase T, et al. Electrophysiological investigation of hemifacial spasm after microvascular decompression: F waves of the facial muscles, blink reflexes, and abnormal muscle responses. *J Neurosurg* 1997;86:654-61.
69. Moller AR. The cranial nerve vascular compression syndrome: I. A review of treatment. *Acta Neurochir (Wien)* 1991;113:18-23.
70. Fukuda H, Ishikawa M, Okumura R. Demonstration of neurovascular compression in trigeminal neuralgia and hemifacial spasm with magnetic resonance imaging. Comparison with surgical findings in 60 consecutive cases. *Surg Neurol* 2003;59:93-100.
71. Padilla-Parrado F, Olivares-Romero J, Gómez J. Espasmo hemifacial sintomático. *Rev Neurol* 1999;29(9):834.
72. Revuelta R, Arvizú-Saldaña E, Vales-Hidalgo O, Hinojosa R, Reyes-Morano I. Decomisión microvascular para el espasmo hemifacial, 10 años de experiencia en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. *Arch Neurocienc (Mex)* 2004; 9(4):189-94.
73. Baquero M, Yayá-Huamán R. Dolicoectasia vertebrobasilar. *Rev Neurol* 1998;26:143-8.
74. Martínez F, Wajskopf S, Wilson E, Fregeiro O. Espasmo hemifacial tratado mediante microdecompresiva vascular. *Arch Inst Neurol (Montevideo)* 2005 (en prensa).
75. Kempe LG, Smith DR. Trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, intermedius and glossopharyngeal neuralgia with persistent carotid basilar anastomosis. *J Neurosurg* 1969;31:445-51.
76. Martínez F, Sgarbi N, Laza S. Arteria trigeminal primitiva persistente. Presentación de un caso arteriográfico. *Rev Neurocir (La Plata)* 2001;4(4):106-10.
77. Kudo A, Suzuki M, Kubo K, Ogawa A, Iwasaki Y. Schanmma from the intermediate nerve and manifesting as hemifacial spasm. Case report. *J Neurosurg* 1996;84:277-9.
78. Rhee BA, Kim TS, Kim GK, Leem W. Hemifacial spasm caused by contralateral cerebellopontine angle meningioma: case report. *Neurosurgery* 1995;36(2):393-5.
79. Matsuura N, Kondo A. Trigeminal neuralgia and hemifacial spasm as false localizing signs inpatients with contralateral mass of the posterior cranial fossa. Report of three cases. *J Neurosurg* 1996;84:1067-71.
80. Desai K, Nadkarni T, Gogel A. Cerebellopontine angle epidermoid tumor presenting with hemifacial spasms. *Neurol*

- India 2003;51:288-9.
81. Nagata S, Matsushima T, Fujii K, Fukui M, Kuromatsu C. Hemifacial spasm due to tumor, aneurysm, or arteriovenous malformation. *Surg Neurol* 1992;38:204-9.
82. Gómez-Perals LF, Ortega-Martínez M, Fernández-Portales I, Cabezudo-Artero JM. Espasmo hemifacial como presentación clínica de meningiomas intracraneales. Presentación de 3 casos y revisión de la literatura. *Neurocirugía (Astur)* 2005; 16(1):21-6.
84. Wilson-Pauwels L, Akesson EJ, Stewart PA. Cranial nerves. Anatomy and clinical comments. BC Decker Inc, Toronto, 1988.
83. Rhoton AL Jr. Cerebellum and fourth ventricle. *Neurosurgery* 2000;47(3):s7-s27.
85. Konan AV, Roy D, Raymond J. Endovascular treatment of hemifacial spasm associated with a cerebral arteriovenous malformation using transvenous embolization: case report. *Neurosurgery* 1999;44(3):663-6.
86. Loesser JD, Chen J. Hemifacial spasm: treatment by microsurgical facial nerve decompression. *Neurosurgery* 1983;13:141-6.
87. Sindou M, Fischer C, Derraz, Keravel Y, Palfi S. La décompression vasculaire microchirurgicale dans le traitement du spasme hémifacial. Étude rétrospective d'une série de 65 cas et revue de la littérature. *Neurochirurgie* 1996;42(1):17-28.
88. Matsumoto K, Saijo T, Kuyama H, Asari S, Nishimoto A. Hemifacial spasm caused by spontaneous dissecting aneurysm of the vertebral artery. *J Neurosurg* 1991;74:650-2.
89. Chen HJ, Lee TC, Lui CC. Hemifacial spasm caused by a venous angioma. Case report. *J Neurosurg* 1996;85:716-7.
90. Boudin G, Le Besnerais Y, Godwesky S, Fabiani JM. Les complications neurologiques des impresiones basilares pagéticas et leur traitement chirurgical. *Sem Hop Paris* 1975;51(3):145-55.
91. Yamashita S, Matsumoto Y, Taniya T, Kawanishi M, Ogawa A, Nagao S. Disappearance of hemifacial spasm after ventriculoperitoneal shunting in a patient with achondroplasia. Case Report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2005;45:104-7.
92. Au WL, Tan LCS, Tan AKY. Hemifacial spasm in Singapore: clinical characteristics and patients perceptions. *Ann Acad Med Singapore* 2004;33:324-8.
93. Asaoka K, Sawamura Y, Tada M, Abe H. Hemifacial spasm caused by a hemangioma at the geniculate ganglion: case report. *Neurosurgery* 1997;41(5):1195-7.
94. Shimizu S, Tanaka R, Sato S, Fujii K. Hemifacial spasm following a blow to the mandible causing blunt injury to the peripheral facial nerve. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2005; 45:192-195.
95. Rhoton AL Jr. Microsurgical anatomy of the brainstem surface facing an acoustic neuroma. *Surg Neurol* 1986;25:326-39.
96. Rhoton AL Jr, Tedeschi H. Anatomía microquirúrgica del neuroma del nervio acústico. *Clin Otorrinolaringol Nort Am* 1992;2:297-334.
97. Rhoton AL Jr. The cerebellar arteries. *Neurosurgery* 2000; 47(3):s29-s68.
98. Rhoton AL Jr. The three neurovascular complex of the posterior fossa.
99. Tomii M, Onoue H, Tokudome S, Abe T. Microscopic measurement of the facial nerve root exit zone from central glial myelin to peripheral Schwann cell myelin. *J Neurosurg* 2003; 99:121-4.
100. Matsushima T, Inoue T, Fukui M. Arteries in contact with the cisternal portion of the facial nerve in autopsy cases: microsurgical anatomy for neurovascular decompression surgery of hemifacial spasm. *Surg Neurol* 1990;34:87-93.
101. Murali J, Chandy MJ, Rajsekhar V. Neurovascular relationships of the root entry zone of lower cranial nerves: a microsurgical anatomic study in fresh cadavers. *Brit J Neurosurg* 1991;5:349-56.
102. Sunderland S. Neurovascular relations and anomalies at the base of the brain. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1948;11:243-147.
103. Martin RG, Grant JL, Peace D, Theiss C, Rhoton AL Jr. Microsurgical relationships of the anterior infrerior cerebellar artery and the facial-vestibulocochlear nerve complex. *Neurosurgery* 1980;6(5):483-507.
104. Rhoton AL Jr. The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by the retrosigmoid approach. *Neurosurgery* 2000;47(3):s93-s129.
105. Ryu H, Yamamoto S, Sugiyama K, Uemura K, Miyamoto T. Hemifacial spasm caused by vascular compression of the distal portion of the facial nerve. Report of seven cases. *J Neurosurg* 1998;88:605-9.
106. Kumon Y, Sakaki S, Kohno K, Ohta S, Ohue S, Miki H. Three-dimensional imaging for presentation of the causative vessels in patients with hemifacial spasm and trigeminal neuralgia. *Surg Neuro* 1997;47:178-84.
107. Iwakuma T, Matsumoto A, Nakamura N. Hemifacial spasm. Comparison of three different operative procedures in 110 patients. *J Neurosurg* 1982;57:753-6.
108. Matthies C, Samii M. Direct brainstem recording of auditory evoked potentials during schwannoma resection: nuclear BAEP recording. *J Neurosurg* 1997;86:1057-62.
109. Moller AR, Moller MB. Does intraperoperative monitoring of auditory evoked potentials reduce incidence of hearing loss as a complication of microvascular decompression of cranial nerves? *Neurosurgery* 1989;24:257-63.
110. Sood S, Vyas L, Taori GM. Hemifacial spasm: early postoperative normalization of blink reflex latency. *Brit J Neurosurg* 1993;7:407-11.
111. Dutton JJ, Buckley EG. Botulinum toxin in the management of blefarospasm. *Arch Neurol* 1986;43:380-2.
112. Elston JS. Botulinum toxin treatment of hemifacial spasm. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1986;49:827-9.
113. Gutiérrez A. Toxina botulínica. In Díaz Grez F (Ed.): *Parkinson y otras alteraciones del movimiento*. Una puesta al día. Tomo II. Alteraciones del movimiento no parkinsonianas. Ed. Soc de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile. Santiago, 1999.
114. Singer C. Indicaciones y manejo de la toxina botulínica. *Rev Neuro* 1999;29:159-62.
115. Silva Badillo C, Molina J, Salcedo Casillas G. Toxina botulínica en el tratamiento del blefaroespasio esencial y espasmo hemifacial. Experiencia clínica. *Rev Mex Oftalmol* 2001; 75(3):77-81.
116. Linazasoro G. Eficacia y tolerancia de gabapentina en la distonía y espasmo hemifacial: estudio piloto. *Rev Neurol* 2001; 33:408-10.
117. Jankovic JJ, Brin MF. Therapeutic uses of botulinum toxin. *N Eng J Med* 1991;324(17):1186-94.
118. Huang CI, Chen IH, Lee LS. Microvascular decompression for hemifacial spasm: analyses of operative findings and results in 310 patients. *Neurosurgery* 1992;30(1):53-7.
119. Panagopoulos K, Chakraborty M, Deopujari CE, Sengupta RP. Neurovascular decompression for cranial rhizopathies. *Brit J Neurosurg* 1987;1:235-41.
120. Revuelta-Gutiérrez R, Becerril-Pérez P, Vales-Hidalgo LO. Espasmo hemifacial. Tratamiento quirúrgico mediante microcraniectomía asterional. *Arch Neurocienc (Mex)* 1996; 1(4):269-72.
121. Kurokawa Y, Maeda Y, Toyooka T, Inaba K. Microvascular

- decompression for hemifacial spasm caused by the vertebral artery: a simple and effective transposition method using surgical glue. *Surg Neurol* 2004;61:398-403.
122. Rawlinson JN, Coakham HB. The treatment of hemifacial spasm by sling retraction. *B J Neurosurg* 1988;2:173-8.
123. Kyoshima K, Watanabe A, Toba Y, Nitta J, Muraoka S, Kobayashi S. Anchoring method for hemifacial spasm associated with vertebral artery: technical note. *Neurosurgery* 1999;45:1487-91.
124. Hori T, Fukushima T, Terao H, Takakura K, Sano K. Percutaneous radiofrequency facial nerve coagulation in the management of facial spasm. *J Neurosurg* 1981;54:655-8.
125. De Vries J, Giltsbach J, Seeger W. Technical improvements in the lateral suboccipital approach for neurovascular decompression of the trigeminal and facial nerves. *Acta Neurochir (Wien)* 1991;111:64-7.
126. Lang J Jr, Samii A. Retrosigmoid approach to the posterior cranial fossa. An anatomical study. *Acta Neurochir (Wien)* 1991;111:147-53.
127. Martínez F, Laxague A, Vidal L, Prinzo H, Sgarbi N, Soria VR, et al. Anatomía topográfica del asterion. *Neurocirugía (Astur)* 2005;(en Prensa).
128. Jannetta PJ, Mc Laughlin MR, Casey KF. Technique of microvascular decompression. Technical note. *Neurosurg Focus* 2005(5):E5.
129. McLaughlin MR, Jannetta PJ, Clyde BL, Subach BR, Comey CH, Resnick DK. Microvascular decompression of cranial nerves: lessons learned after 4400 operations. *J Neurosurg* 1999;90:1-8.
130. Guarnieri J, Derlon JM, Houtteville JP. La position ventro-latérale. *Neurochirurgie* 2004;50(2-3):105-10.
131. Hanakita J, Kondo A. Serious complications of microvascular decompression operations for trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *Neurosurgery* 1988;22(2):348-52.
132. Strauss C, Bischof B, Neu M, Berg M, Fahlbusch R, Romstöck J. Vasoactive treatment for hearing preservation in acoustic neuroma surgery. *J Neurosurg* 2001;95:771-7.
133. Kureshi SA, Wilkins RH. Posterior fossa reexplorations for persistent or recurrent trigeminal neuralgia or hemifacial spasm: surgical findings and therapeutic implications. *Neurosurgery* 1998;43(5):1111-7.
134. Yamaki T, Hashi K, Niwa S, Tanabe S, Nakagawa T, Nakamura T, et al. Results of reoperation for failed microvascular decompression. *Acta Neurochir (Wien)* 1992;115:1-7.
135. Shin JC, Chung UH, Kim YC, Park CI. Prospective study of microvascular decompression in hemifacial spasm. *Neurosurgery* 1997;40(4):730-5.