

บทปริทัศน์

โรคใบหน้ากระตุกครึ่งซีก และการรักษาด้วยการผ่าตัด

ปรีดี นิมมานนิตย์

บทคัดย่อ

โรคใบหน้ากระตุกครึ่งซีก (hemifacial spasm) เป็นโรคที่พบได้บ่อยในเวชปฏิบัติทั่วไป หากแต่ยังมีโรคอีกจำนวนหนึ่งที่มีอาการคล้ายคลึงกับโรคนี้ ทำให้การวินิจฉัยที่ไม่ถูกต้อง นำไปสู่การรักษาที่ไม่ถูกต้อง อาการของโรค hemifacial spasm คือมีการกระตุกใบหน้าซีกเดียว ของกล้ามเนื้อที่เลี้ยงโดยเส้นประสาทสมองคู่ที่ ๗ (facial nerve) ซ้ำๆ เดียวกัน โดยมักจะเริ่มกระตุกบริเวณรอบดวงตา แล้วกระจายลงล่างไปสู่กล้ามเนื้อบริเวณแก้ม ปาก และคอ มีอุบัติการณ์การเกิดโรคประมาณ ๙.๘ คนต่อประชากร ๑๐๐,๐๐๐ คน และเกิดในผู้ป่วยอายุเฉลี่ยประมาณ ๔๔ - ๕๒ ปี สาเหตุการเกิดโรคนี้เกิดจากการที่มีพยาธิสภาพ เช่น หลอดเลือด หรือเนื้องอก กดทับลงบน facial nerve บริเวณที่เพ่งยื่นออกมาจากแกนสมอง (facial nerve root exit zone; FNREZ) การวินิจฉัยแยกโรคนี้ออกจากโรคอื่น ที่มีอาการคล้ายกัน ทำได้โดยอาศัย อาการ และอาการแสดง ร่วมกับการตรวจคลื่นไฟฟ้ากล้ามเนื้อ (electromyography; EMG) และเอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าสมอง (magnetic resonance imaging; MRI) จะสามารถบอกถึงพยาธิสภาพที่ทำให้เกิดโรคได้อีกด้วย การรักษาโรค hemifacial spasm ด้วยการฉีด botulinum neurotoxin (BoNT injection) ถือเป็นวิธีมาตรฐานของการรักษาโดยการไม่ผ่าตัด ที่มีความเสี่ยงต่ำ แต่ให้ผลการรักษาที่ไม่ดีนัก และต้องฉีดซ้ำทุกๆ ๓ - ๖ เดือน การรักษาด้วยวิธีผ่าตัดแยกหลอดเลือดกดทับ ออกจาก FNREZ (microvascular decompression; MVD) เป็นการรักษาวิธีเดียวที่สามารถทำให้ผู้ป่วยหายขาดจากโรคนี้ได้ เนื่องจากการรักษาที่ต้นเหตุ ทั้งมีผลข้างเคียงจากการผ่าตัดต่ำ เนื่องจากในปัจจุบันเทคนิคการผ่าตัด เครื่องมือผ่าตัด และเครื่องมือติดตามระหว่างการผ่าตัดมีการพัฒนาเป็นอย่างมาก

คำสำคัญ: โรคใบหน้ากระตุกครึ่งซีก, การรักษา, การผ่าตัดรักษา

วันที่รับบทความ: ๓ มีนาคม ๒๕๕๘

วันที่อนุญาตให้ตีพิมพ์: ๒๐ เมษายน ๒๕๕๘

บทนำ

โรคใบหน้ากระตุกครึ่งซีก (hemifacial spasm; HFS) เป็นกลุ่มอาการที่มีการกระตุกของกล้ามเนื้อบริเวณใบหน้า ที่เลี้ยงโดยเส้นประสาทสมองคู่ที่ ๗ (facial nerve) ซึ่งเป็นเส้นประสาทแบบสั่งการที่ควบคุมการเคลื่อนไหวของกล้ามเนื้อ ใบหน้าด้านเดียวกัน การกระตุกจะมีลักษณะเป็นข้างใดข้างหนึ่ง และเกิดเองโดยที่ผู้ป่วยไม่ตั้งใจ (involuntary movement) การกระตุกของใบหน้าที่เกิดขึ้น แบบ involuntary นั้น ทำให้ผู้ป่วยที่เป็นโรคนี้นี้ เกิดการรบกวนชีวิตประจำวันเป็นอย่างมาก เช่น ทำให้เสียบุคลิกภาพ ความสามารถในการขับชี่ ยานพาหนะลดลง มองเห็นได้น้อยลง การอ่านหนังสือแย่ง เนื่องจากการทำงานของใบหน้ากระตุกนั้นนอกจากจะทำให้หน้ากระตุกแล้ว จะทำให้ตาปิดเองโดยไม่ตั้งใจด้วย สาเหตุของการเกิดอาการนั้น ส่วนใหญ่เกิดจากการที่มีหลอดเลือดสมองกดทับ facial nerve บริเวณที่เส้นประสาทเพิ่งออกจากแกนสมอง (facial nerve root exit zone; FNREZ) ทำให้เกิดการกระตุ้นการทำงานของตัว facial nerve อย่างไรก็ตาม ก็ยังมีโรคอีกหลายชนิดที่มีอาการคล้ายคลึงกับโรค hemifacial spasm แต่มีพยาธิสรีรวิทยาการเกิดโรคที่ไม่เหมือนกัน และในแต่ละโรคการรักษาก็ไม่เหมือนกันอีกด้วย เพราะฉะนั้น การวินิจฉัยโรคที่ถูกต้อง จะนำไปสู่การรักษาที่ถูกต้อง และมีโอกาสหายขาดได้ ในบทความนี้ จะพูดถึงอาการ และอาการแสดง การวินิจฉัยแยกโรค อุบัติการณ์การเกิดโรค ตลอดจนการรักษาผู้ป่วยด้วยวิธีต่างๆ ของโรค hemifacial spasm เพื่อให้ผู้อ่านได้รู้จัก และเข้าใจโรคนี้นอกจากนั้น ยังได้เรียนรู้หลักการและวิธีการรักษาโรคนี้นี้ โดยเฉพาะการรักษาด้วยการผ่าตัด

อาการ และอาการแสดง

อาการของโรค hemifacial spasm จะเริ่มต้นด้วยมีการกระตุกแบบ เป็นครั้งคราว เป็นจังหวะ สลับกับเกร็งค้าง (tonic-clonic contractions) ของกล้ามเนื้อรอบดวงตา (orbicularis oculi muscle) ทำให้เกิดลักษณะอาการคือการหยีตาค้าง สลับกระตุก และเกิดการยกคิ้วขึ้นสูงในข้างเดียวกัน หลังจากอาการดำเนินลักษณะหนึ่ง อาการกระตุกจะเป็นมากขึ้น และจะเริ่มแผ่กระจายไปยังกล้ามเนื้อส่วนต่างๆ ของใบหน้า ที่ควบคุมโดย facial nerve เช่น กล้ามเนื้อ frontalis, platysma, orbicularis oris^{๑-๔} โดยอาการของผู้ป่วยจะสามารถจำแนกได้ออกเป็นสองกลุ่มคือ กลุ่มที่มีอาการแสดงเข้ากับ hemifacial spasm ชัดเจน (typical type) ซึ่งมีประมาณ

ร้อยละ ๙๒ ของผู้ป่วย และกลุ่มที่อาการเข้ากับโรค hemifacial spasm ไม่ชัดเจน (atypical type)^๕ ซึ่งมีประมาณร้อยละ ๘ ในกลุ่ม typical นั้น อาการจะเริ่มจาก มีการกระตุกที่กล้ามเนื้อรอบดวงตาค่อนเสมอ โดยเฉพาะกล้ามเนื้อรอบดวงตาด้านล่าง แล้วอาการจะแผ่กระจายลงล่างไปที่กล้ามเนื้อแก้ม ตามมาด้วยกล้ามเนื้อมุมปาก และสุดท้ายไปที่กล้ามเนื้อ platysma หรือกล้ามเนื้อ frontalis หรือทั้งสองอย่าง ส่วนในกลุ่ม atypical นั้น อาการกระตุกจะเริ่มที่กล้ามเนื้อมุมปากก่อน แล้วแผ่กระจายขึ้นบนไปยังกล้ามเนื้อบริเวณแก้ม แล้วตามมาด้วยกล้ามเนื้อรอบดวงตา ในกลุ่มอาการทั้งสองแบบนี้ อาการมักจะเริ่มจากการหดเกร็งของกล้ามเนื้อก่อน หลังจากนั้นลักษณะ จึงจะมีการกระตุกที่ชัดเจนขึ้น แล้วจึงจะมีการหลับตาเกร็งค้างประมาณ ๒ - ๓ วินาที โดยปกติแล้ว โรค hemifacial spasm มักจะเกิดอาการที่ใบหน้าเพียงข้างเดียว แต่ก็มีการรายงานที่พบผู้ป่วยที่มี hemifacial spasm ของใบหน้าทั้งสองข้างประมาณร้อยละ ๐.๖ - ๑.๒^๖ ในผู้ป่วยบางคนนั้น จะมีการเกร็งกระตุกของใบหน้าที่แย่งเมื่อมีความเครียด กังวล แต่ก็มีบางการศึกษาที่กล่าวถึงการเกิดขึ้นของอาการ เมื่อมีการเปลี่ยนทิศทางของศีรษะเวลานอน^๗ และมีบางรายงานที่พบผู้ป่วยมีอาการเกร็งกระตุกมากขึ้น เวลามีอาการปวดศีรษะ^๘

นอกจากอาการของผู้ป่วยที่ได้กล่าวมาข้างต้นแล้ว อาการแสดงสำคัญของโรค hemifacial spasm ที่แพทย์สามารถตรวจได้ คือ “Babinski 2 sign”, “other Babinski sign”, หรือ “blow-lift sign” โดยนายแพทย์ Joseph Babinski ได้กล่าวไว้ตั้งแต่ปี ค.ศ. ๑๙๐๕^{๙,๑๐} มีอาการแสดงคือ ผู้ป่วยมีลักษณะการปิดขี้ตาไปพร้อมๆ กับการยกคิ้วสูงขึ้นของคิ้วข้างเดียวกัน ซึ่งเกิดจากกล้ามเนื้อ orbicularis oculi และกล้ามเนื้อ frontalis มีการเกร็งพร้อมๆ กัน Babinski 2 sign นั้นเป็น sign ที่มี interrater reliability สูง (ร้อยละ ๙๒) ความไวสูง (ร้อยละ ๘๖) และมีความจำเพาะสูงถึงร้อยละ ๑๐๐^{๑๑,๑๒}

อุบัติการณ์

อุบัติการณ์ การเกิดโรคอยู่ที่ประมาณ ๙.๘ คนต่อประชากร ๑๐๐,๐๐๐^{๑๓} โดยมีอายุเฉลี่ยผู้ป่วยอยู่ที่ ๔๕ - ๕๒ ปี และมีอัตราการเกิดในประชากรผู้หญิงมากกว่าผู้ชาย^{๔, ๑๔} โรค hemifacial spasm นั้น โดยปกติแล้วเป็นโรคที่ไม่เกี่ยวข้องทางพันธุกรรม แต่อย่างไรก็ตาม มีบางรายงานที่พบว่า มีผู้ป่วยเป็นโรคเดียวกันภายในครอบครัวอยู่บ้าง^{๑๕-๑๘}

พยาธิสรีรวิทยาการเกิดโรค

พยาธิสรีรวิทยาของโรค hemifacial spasm นั้นเกิดจากการที่มีการทำลายปลอกหุ้มเส้นประสาท facial nerve บริเวณส่วนที่ facial nerve เพิ่งออกจากแกนสมอง (facial nerve root exit zone; FNREZ) ซึ่งเป็นรอยต่อระหว่างระบบประสาทส่วนกลาง (oligodendrocyte) และระบบประสาทส่วนปลาย (Schwann cell) นั้นเอง ตามประสาทกายวิภาคนั้นเส้นประสาทสมอง ส่วนที่ยังอยู่ในแกนสมองจะมี oligodendrocyte เป็นตัวสร้างปลอกหุ้มเส้นประสาท (myelin sheath) แต่หลังจากที่พ้นออกมาจากแกนสมองแล้ว จะมี Schwann cell เป็นตัวสร้าง myelin sheath การที่ FNREZ โดนทำลาย ส่งผลทำให้การสื่อสารประสาทผิดปกติ ทำให้เกิดอาการดังกล่าว^{๑๙, ๒๐} เนื่องจาก FNREZ นั้น เป็นส่วนที่มีเพียง arachnoid membrane หุ้ม และไม่มีทั้ง interfascicular connective tissue และ perineurium ทำให้เป็นจุดอ่อนที่ทำให้เกิดความผิดปกติได้ง่ายจากการกดทับ^{๒๑} ผลจากพยาธิสภาพ ที่ทำให้เกิดการความผิดปกติที่บริเวณ FNREZ แล้วทำให้เกิดอาการของโรคนั้น ได้มีหลายการศึกษาที่พยายามจะอธิบายถึงทฤษฎีของการเกิดอาการ ไม่ว่าจะเป็นทฤษฎีที่อธิบายว่า เกิดจากการที่มี regressive medullary change โดยตรง^{๑๙} ทำให้มี nuclear hyperexcitability (nuclear/central hypothesis) หรือ peripheral hypothesis ซึ่งกล่าวว่าเกิดจาก ectopic impulse generation โดยตรง^{๒๒} หรือ sympathetic hypothesis^{๒๓} ที่กล่าวว่าเกิดจากการที่หลอดเลือดที่กดทับมี sympathetic tone อยู่ และได้ส่งกระแส sympathetic ไปสู่ facial nerve ทำให้เกิดการหลั่งสารสื่อประสาท และก่อให้เกิดการส่งกระแสประสาทไปกระตุ้นกล้ามเนื้อใบหน้าอีกที แต่ในปัจจุบันก็ยังไม่มียทฤษฎีไหนที่สามารถอธิบายตามหลักวิทยาศาสตร์ได้โดยตรง

สาเหตุของการเกิดโรค

ในยุคแรกๆ ช่วง ๑๐๐ ปีก่อนหน้านั้น ยังไม่มีผู้ใดสามารถบอกสาเหตุของพยาธิสภาพที่ทำให้เกิดโรคได้ชัดเจน เพียงแต่อธิบายอาการของโรคเท่านั้น หลังจากนั้นไม่นาน ได้มีการรายงานการเกิดอาการ hemifacial spasm ทั้งในสัตว์^{๒๒} และในผู้ป่วยที่พบร่วมกับพยาธิสภาพต่างๆ ที่มีผลกระทบต่อ facial nerve เช่น tortuous vertebrobasilar artery หรือ aneurysm^{๒๓ - ๓๐} เนื้องอก^{๒๕, ๓๑ - ๓๔} arteriovenous malformation^{๓๕ - ๓๘} เป็นต้น แต่ในระหว่างนั้น สาเหตุที่ชัดเจนก็ยังไม่สามารถ

อธิบายได้ จนถึงในช่วงปี ค.ศ. ๑๘๗๐ ได้มีการพบว่า อาการของโรคเกิดจากการที่มีหลอดเลือดในสมอง ไปกดทับ facial nerve ในบริเวณ FNREZ^{๒๗, ๔๐ - ๔๒} โดยสาเหตุที่ทำให้หลอดเลือดเข้ามากดทับที่ FNREZ นั้น มีการสันนิษฐานว่า อาจเกิดร่วมกับการที่ผู้ป่วยมี posterior cranial fossa ขนาดเล็ก^{๔๑, ๔๓ - ๔๖} หรือร่วมกับการที่พยาธิสภาพ เช่น เนื้องอกเกิดขึ้นใน posterior cranial fossa ทำให้พื้นที่เล็กลง^{๔๔, ๔๗}

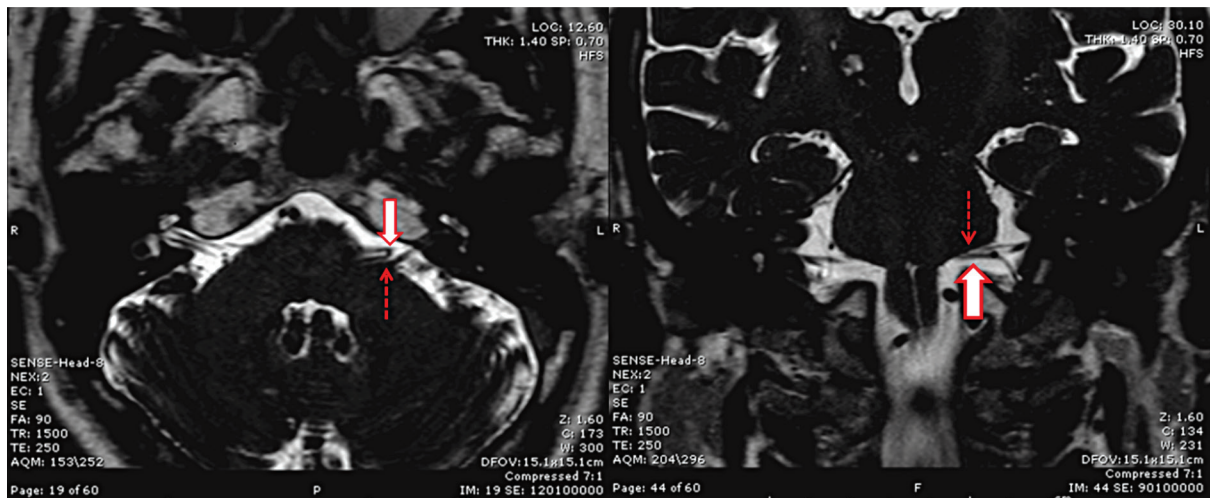
สาเหตุของการที่มีพยาธิสภาพมากกดทับ FNREZ นั้นแบ่งได้หลักๆ ออกเป็นสองแบบคือ แบบ primary และแบบ secondary ซึ่งแบบ primary นั้น พบบ่อยกว่าแบบ secondary ประมาณ ๔ เท่า^{๑๑, ๑๒} แบบ primary นั้นคือ การที่มีหลอดเลือดมากกดที่ FNREZ โดยตรง โดยหลอดเลือดที่พบว่ามีอาการกดทับ FNREZ บ่อยที่สุดคือ posterior inferior cerebellar artery (PICA) (ร้อยละ ๖๘.๒) รองลงมาคือ anterior inferior cerebellar artery (ร้อยละ ๓๕.๓), vertebral artery (ร้อยละ ๒๓.๘), labyrinthine artery (ร้อยละ ๒.๘), superior cerebellar artery (ร้อยละ ๐.๖), basilar artery (ร้อยละ ๐.๓) ตามลำดับ และที่เหลือคือ หลอดเลือดแดงขนาดเล็กๆ ที่ไม่มีชื่อ และหลอดเลือดดำบริเวณแกนสมอง^๔ บางการศึกษาได้มีการรายงานถึงการมี multiple vessel compression มากถึงร้อยละ ๓๘^{๔๔} และในกลุ่ม primary นั้นได้มีการศึกษาพบว่าเกิดร่วมกันกับโรคความดันสูงมากกว่าโรคทางระบบประสาทอื่น^{๑๑, ๔๘, ๕๐} ซึ่งได้มีการอธิบายถึงการพบร่วม ว่าการที่ผู้ป่วยมีความดันสูง ทำให้ขนาดของหลอดเลือดแดงมีลักษณะที่โป่งพองมากขึ้น จึงง่ายต่อการที่จะไปกดทับ FNREZ^๔

ส่วน hemifacial spasm แบบ secondary ซึ่งเป็นกลุ่มที่พบน้อยกว่านั้น เกิดจากการกดทับ facial nerve ที่ตำแหน่งอื่นตามทางเดินของตัว facial nerve ตั้งแต่ internal auditory canal จนถึง stylomastoid foramen^{๑๑} เช่น เนื้องอก หรือ arteriovenous malformation กดทับ เป็นต้น ส่วนในผู้ป่วยที่เป็น hemifacial spasm ตั้งแต่อายุน้อย มักพบว่า มีโรคร่วมคือ Chiari type I malformation เนื่องจากโรคนี้ เป็นโรคที่ผู้ป่วยมีความผิดปกติของ posterior cranial fossa ที่เล็กกว่าคนปกติ ตั้งแต่กำเนิด ทำให้ทั้งหลอดเลือดและเส้นประสาทมาอยู่ใกล้กันกว่าปกติ ซึ่งง่ายต่อการเกิดการกดทับนั่นเอง^{๔๑, ๕๑} เพราะฉะนั้น ในกลุ่ม secondary นั้น มักพบการตรวจร่างกายทางระบบประสาทที่ผิดปกติร่วมด้วยเช่น หูได้ยินลดลง กล้ามเนื้อใบหน้าอ่อนแรง เป็นต้น

การวินิจฉัยโรค

Hemifacial spasm เป็นโรคที่สามารถให้การวินิจฉัยได้จากอาการ และอาการแสดงเป็นหลัก นอกจากการวินิจฉัยจากอาการและอาการแสดงแล้ว การตรวจ เอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าสมอง (MRI), เอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมอง (CT) และการตรวจคลื่นไฟฟ้ากล้ามเนื้อ (EMG) มักใช้เป็น investigative modality ในการยืนยันการวินิจฉัย และวางแผนการรักษา โดยการทำให้ MRI brain T2 weighted image ด้วยวิธี high resolution fast imaging employing thin section steady-state free precession MR หรือ MRI brain heavily T2 weighted image เป็นวิธีวินิจฉัยที่ใช้บ่อยที่สุด^{๒๐}

ดังรูปที่ ๑ เนื่องจากนอกจากจะสามารถมองหาหลอดเลือดต้นเหตุบริเวณ FNREZ ได้แล้ว หากกรณีผู้ป่วยเป็น hemifacial spasm แบบ secondary type ยังสามารถบอกพยาธิสภาพจาก MRI นี้ได้อีกด้วย EMG ก็เป็นอีกหนึ่งตัวเลือกที่ใช้ในการวินิจฉัยแยกโรค hemifacial spasm จากโรคอื่นที่มีอาการคล้ายๆ กัน โดยในโรค hemifacial spasm นั้น จะพบว่า high frequency synchronized firing ให้เห็น^{๒๑} และในการทำให้ CT angiogram ก็มีประโยชน์ในแง่การวางแผนผ่าตัด แต่โดยส่วนตัวผู้เขียนแล้วนั้น การวินิจฉัยด้วยอาการ และอาการแสดง ประกอบกับการทำให้ MRI heavily T2 image ก็เพียงพอในการวินิจฉัย และการวางแผนการรักษาด้วยการผ่าตัดรักษา



รูปที่ ๑ ภาพ MRI brain ใน heavily T2 weighted image sequence ของผู้ป่วยชาย อายุ ๕๓ ปี มีอาการ left hemifacial spasm ในภาพ axial view (รูปซ้าย) และ coronal view (รูปขวา) ปลายซีลูกศรหนา แสดงหลอดเลือดต้นเหตุ (offending vessel) ที่กดทับบริเวณ FNREZ ปลายซีลูกศรจุดไข่ปลา แสดงบริเวณ FNREZ ที่ถูกกดทับ

การวินิจฉัยแยกโรค

นอกจากโรค hemifacial spasm ที่ทำให้เกิดอาการ และอาการแสดงดังกล่าวแล้ว ก็ยังมีโรคอีกหลายโรคที่มีอาการคล้ายคลึงกับ hemifacial spasm และอาจทำให้แพทย์ผู้ตรวจรักษาลبسสันได้ เช่น emotional, tic disorders, tardive dyskinesia, blepharospasm เป็นต้น ซึ่งแต่ละโรคจะสามารถวินิจฉัยแยกโรคได้จากอาการ และอาการแสดง และการตรวจวินิจฉัย เช่น ในโรค blepharospasm ประตีมักจะเป็นสองข้าง และเกิดการกระตุกเฉพาะที่ตา โรค Meige's syndrome มักจะเป็นทั้งสองข้าง และเป็นเฉพาะกล้ามเนื้อช่วงล่างของใบหน้า โรค facial myokymia ลักษณะการกระตุกจะไม่เหมือนกับ hemifacial spasm โดยจะมีการเคลื่อนไหวของกล้ามเนื้อที่มี

ลักษณะเป็นคลื่น คล้ายการเคลื่อนไหวของหนอน (worm-like movement) มักจะพบร่วมกับการมีพยาธิสภาพภายในแกนสมอง (intrinsic brainstem pathology) และมีลักษณะของ EMG ที่แตกต่างจาก hemifacial spasm อย่างชัดเจน หรืออีกกลุ่มอาการ ที่คล้าย hemifacial spasm แต่เกิด synkinetic movement คือเกิดร่วม หรือเกิดหลังจากโรคอื่นเช่น มีรายงานว่าผู้ป่วย trigeminal neuralgia ซึ่งปรกติเกิดจากการที่หลอดเลือดสมองไปกดทับที่เส้นประสาทสมองคู่ที่ ๕ (trigeminal nerve) ทำให้เกิดโรคปวดประสาทไตรเจมินัล สามารถพบ hemifacial spasm ร่วม และเรียกรวมว่ากลุ่มอาการ tic convulsive ส่วนบางการศึกษาได้รายงานการเกิด hemifacial spasm หลังจากที่ถูกใช้เป็นโรค Bell's palsy โดยอธิบายไว้ว่าหลังจากเกิด

Bell's palsy แล้ว facial nerve กำลังอยู่ในระยะ regeneration นั้น ก็อาจทำให้มีอาการคล้าย hemifacial spasm ได้^{๕๕} จะเห็นได้ว่า หากแพทย์ผู้ตรวจมีความรู้ถึงลักษณะอาการ และอาการแสดงของโรคแต่ละโรค และทำการตรวจวินิจฉัยโรคตามที่ได้กล่าวมาแล้วข้างต้น ก็จะสามารถวินิจฉัยแยกโรคได้ เนื่องจากแต่ละโรคมีลักษณะเด่นจำเพาะไม่เหมือนกัน

การรักษา

การรักษาโรค hemifacial spasm สามารถแบ่งวิธีการรักษาได้เป็นสองวิธีใหญ่ๆ คือ การรักษาโดยการให้ยา และการรักษาโดยการผ่าตัด โรค hemifacial spasm นั้นไม่เหมือนโรคที่เกิดจาก microvascular compression syndrome อื่นๆ เช่น โรคปวดประสาทโทรเจมินัล ที่มักจะสามารควบคุมอาการได้ด้วยการใช้ยา และการรักษาด้วยการให้ยา ยังคงเป็นวิธีการรักษาหลัก โดยการผ่าตัดจะเลือกใช้ในผู้ป่วยที่ไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยา หรือมีผลข้างเคียงจากยา แต่ในโรค hemifacial spasm นั้น การรักษาด้วยยารวมถึงการรักษาด้วยวิธีอื่น เป็นเพียงการรักษาที่ปลายเหตุและไม่สามารถควบคุมอาการได้อย่างถาวร

การรักษาด้วยยา (medical treatment)

Botulinum neurotoxin injection (BoNT injection) เป็นวิธีมาตรฐานของการรักษาโดยการไม่ผ่าตัดของโรค hemifacial spasm โดยอาศัยประโยชน์จากพิษที่มีผลต่อระบบประสาทของเชื้อ Clostridium Botulinum ด้วยวิธีการฉีดเข้าที่กล้ามเนื้อบริเวณใบหน้าที่มีอาการกระตุก ทำให้กล้ามเนื้อที่ถูกฉีด เป็นอัมพาตชั่วคราว (temporary paralysis) และไม่สามารถกระตุกได้ โดยมีการเริ่มฉีด BoNT เพื่อรักษา hemifacial spasm มาตั้งแต่ประมาณช่วงปี ค.ศ. ๑๙๘๐ เนื่องจาก BoNT นั้น จะเข้าไปทำการ block calcium mediated release ของ acetylcholine ซึ่งเป็นสารสื่อประสาท บริเวณ synaptic junction สำหรับ BoNT นั้น มี 2 serotype คือ BoNT-A และ BoNT-B ซึ่งปกติแล้ว BoNT-A จะเป็นที่ยอมรับมากกว่าเนื่องจากผลตอบสนองต่อการรักษาสูงกว่า^{๕๖} โดยจะเริ่มตอบสนองประมาณ ๓ - ๕ วันหลังฉีด แต่ต้องได้รับการฉีดซ้ำทุกๆ ๓ - ๖ เดือน เนื่องจาก BoNT เริ่มหมดฤทธิ์ ในบางการศึกษาพบว่าโดยส่วนใหญ่ผู้ป่วยก็สามารถตอบสนองต่อยาในปริมาณเดิมได้เรื่อยๆ เป็นเวลาสิบปี^{๕๗} ในขณะที่ผู้ป่วยบางคน ก็เกิดอาการดื้อยา และต้องใช้ปริมาณยามากขึ้น การฉีด BoNT นั้น มีข้อดี คือ มีผลข้างเคียงต่อร่างกายต่ำ เนื่องจากเป็น

ยาออกฤทธิ์เฉพาะที่ และผลตอบสนองการรักษาามีประมาณร้อยละ ๘๕ ของผู้ป่วยที่ได้รับการฉีด BoNT เพราะฉะนั้น จะเลือกใช้การรักษาวิธีนี้ในผู้ป่วยที่มีความเสี่ยงสูงในการดมยา ผ่าตัด หรือผู้ป่วยที่ปฏิเสธการผ่าตัด^{๕๘} อย่างไรก็ตามถึงแม้ว่าการฉีด BoNT จะมีผลข้างเคียงน้อย ก็ยังพบว่ามีผลข้างเคียงจากการฉีด BoNT ได้อยู่บ้าง เช่น หนังตาตก (ptosis) มองเห็นไม่ชัด (blurred vision) มองเห็นภาพซ้อน (diplopia) ซึ่งปกติจะขึ้นเองภายในประมาณหนึ่งอาทิตย์^{๕๙} และอีกผลข้างเคียงที่ลึกลับก็คือ หลังจากที่ได้รับ การฉีด BoNT ไปนานๆ ก็จะเกิดการฝ่อตัว (atrophy) ของกล้ามเนื้อใบหน้าที่ได้รับการฉีด เนื่องจากไม่ได้ใช้งานเป็นเวลานานจากการที่เกิด paralysis ทำให้ใบหน้าสองข้างมีลักษณะไม่เท่ากัน และสุดท้ายก็ต้องมาแก้ด้วยการฉีด BoNT ที่ใบหน้าอีกข้างหนึ่งเพื่อให้ใบหน้าสองข้างมองดูแล้วสมมาตรกัน^{๕๙}

ยากลุ่มอื่นๆ เช่น กลุ่มยากันชัก (anticonvulsive drugs) ซึ่งมักจะใช้เป็น first line drugs ในการรักษาโรคปวดประสาทโทรเจมินัล ซึ่งเป็นโรคที่อยู่ในกลุ่ม microvascular compression syndrome เหมือนกัน หรือยาจำพวก GABAergic ก็สามารถใช้เป็นยาทางเลือกได้แต่ผลการรักษาไม่ดีนัก เมื่อเทียบกับการฉีด BoNT และไม่มีการศึกษาไหนที่สามารถระบุถึงผลการรักษาระยะยาวได้เลย จึงมีที่ใช้เป็นเพียงการรักษาทางเลือกในผู้ป่วยที่มีอาการค่อนข้างน้อย กระตุกไม่บ่อย และหรือผู้ป่วยที่ปฏิเสธทั้งการฉีด BoNT และการผ่าตัด

การรักษาด้วยการผ่าตัด (surgical treatment)

ในปัจจุบัน การผ่าตัดแยกหลอดเลือดกดทับออกจาก FNREZ หรือ microvascular decompression (MVD) ถือเป็น gold standard ในการรักษาโรค hemifacial spasm โดยมักจะเลือกใช้การผ่าตัดเป็นวิธีการรักษาในผู้ป่วยที่มีประวัติและสภาพร่างกายแข็งแรงดี ไม่มีโรคประจำตัวที่เป็นข้อห้ามในการผ่าตัด อายุน้อยกว่า ๗๐ ปี นอกจากนี้ก็ยังมี การผ่าตัดอื่น ที่ไม่ใช้การผ่าตัดแบบ MVD ที่ใช้กันในอดีต เช่น selective neurotomy, distal nerve avulsion, facial sectioning with or without anastomosis to hypoglossal or spinal accessory nerve^{๕๖-๖๐} แต่ก็ได้ไม่เป็นการผ่าตัดที่เป็นที่ยอมรับ เพราะผลการรักษาไม่ค่อยดี มีผลข้างเคียงจากการผ่าตัดมาก รวมถึงการกลับเป็นซ้ำซึ่งมักจะเกิดขึ้นภายใน ๓ - ๖ เดือนหลังผ่าตัด เนื่องจากการเกิด nerve regeneration^{๕๖} หรือแม้แต่การฉีด alcohol หรือ phenol ผ่านทางผิวหนัง เพื่อเข้าไปทำลายเส้นประสาท^{๖๑} ก็ไม่เป็นที่นิยม

การผ่าตัดแยกหลอดเลือดกดทับเส้นประสาท (microvascular decompression)

อย่างที่กล่าวไปในข้างต้นแล้วว่า สาเหตุของการเกิดโรค hemifacial spasm นั้น เกิดจากการที่มีหลอดเลือดไปกดทับ FNREZ เพราะฉะนั้นจะเห็นได้ว่า การรักษาทุกวิธีที่กล่าวมาข้างต้นก่อนหน้านั้น เป็นเพียงการรักษาที่ปลายเหตุทั้งสิ้น การรักษาที่ต้นเหตุแท้จริงแล้วคือการทำการผ่าตัดเข้าไปเพื่อแยกหลอดเลือดที่กดทับ FNREZ ออก ให้ห่างจาก FNREZ และทำการป้องกันไม่ให้หลอดเลือดเข้ามากดทับซ้ำใหม่อีกรอบ เราเรียกการผ่าตัดนี้ว่า microvascular decompression (MVD) ซึ่งเป็นที่ยอมรับกันแล้วว่า การผ่าตัด MVD นั้น ถือเป็น curative treatment modality เพียงวิธีเดียวในการรักษาโรค hemifacial spasm และมีผลการตอบสนองการรักษาที่ดี โดยมี long term response rate สูงถึงร้อยละ ๘๓ - ๘๗ ของผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด^{๓๓} และจากการรวบรวมการศึกษาเกี่ยวกับการตอบสนองต่อการรักษา hemifacial spasm ด้วยการผ่าตัด MVD ทั้งหมด ๒๒ การศึกษา พบว่าร้อยละ ๘๑.๑ ของผู้ป่วยมีอาการหายเป็นปกติในระยะติดตามอาการที่ ๒.๕ ปี^{๓๔}

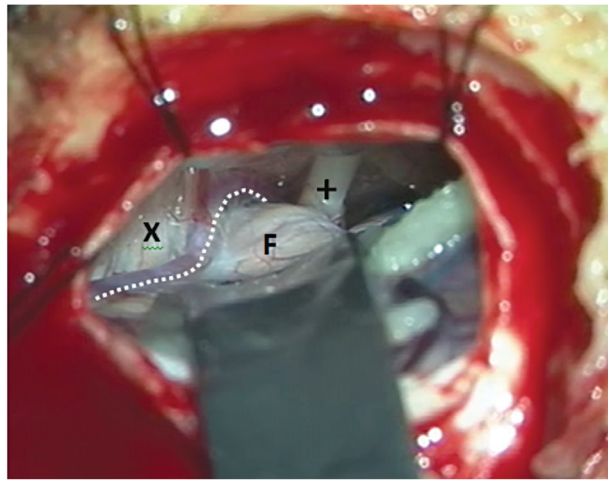
ก่อนที่ผู้ป่วยจะได้รับการผ่าตัดนั้น จะต้องได้รับการทำ MRI brain ร่วมกับภาพ heavily T2 weighted image ก่อนทุกครั้ง เพื่อใช้ในการคัดกรองโรค hemifacial spasm ที่มาจากสาเหตุอื่น (secondary hemifacial spasm) เช่น เนื้องอกเป็นต้น และที่สำคัญ คือ ใช้อุณหภูมิหลอดเลือดกดทับ (offending vessels) ที่น่าจะเป็นสาเหตุของ primary hemifacial spasm เพื่อวางแผนการผ่าตัดรักษาต่อไป

หลังจากที่ทำการซักประวัติ ตรวจร่างกาย และมีภาพทางรังสีวินิจฉัยจาก MRI brain ยืนยันว่าเป็น hemifacial spasm และเห็น offending vessel ชัดเจนแล้วนั้น จุดมุ่งหมายของการผ่าตัดคือการทำให้ offending vessel แยกออกจาก FNREZ โดยการผ่าตัดจะเริ่มต้นด้วยการใช้การดมสลบผู้ป่วยแบบ general anesthesia หลังจากนั้นจะทำการจัดท่าผู้ป่วย ซึ่งการจัดท่าผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด suboccipital craniotomy retrosigmoidal approach นั้น มีการจัดท่าได้หลายแบบ เช่น ท่านอนหงาย (supine position) ท่านั่ง (sitting position) ท่ากึ่งคว่ำ (park bench position) แต่โดยส่วนตัวผู้เขียนนั้น จะใช้ท่า park bench position เป็นหลัก เนื่องจากเป็นท่าผ่าตัดที่ปลอดภัยกับผู้ป่วยมากกว่าการจัดท่านั่ง เพราะมีโอกาสเกิดภาวะ air embolism ต่ำกว่า และสะดวกกับผู้ผ่าตัดมากกว่าท่านอนหงาย เนื่องจากแขนของผู้ผ่าตัดจะไม่ติดไหล่ผู้ป่วย หลังจากที่ได้ดมยาสลบ และจัดท่าผ่าตัด

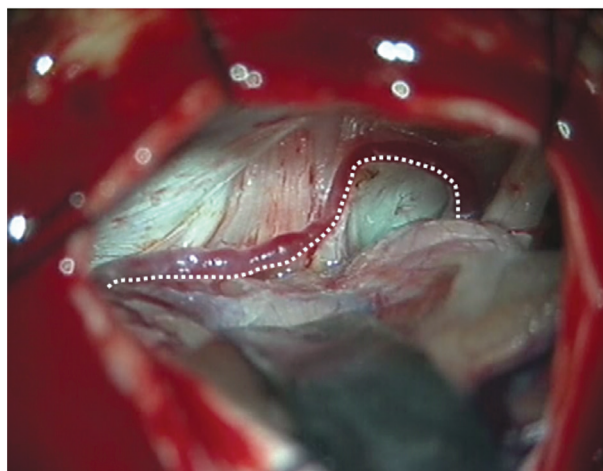
เรียบร้อยแล้ว การผ่าตัดจะเริ่มต้นด้วยการลงแผลผ่าตัดและเปิดกะโหลกศีรษะ suboccipital craniotomy โดยจะเปิดกะโหลกได้ต่อ transverse sinus และหลังต่อ sigmoid sinus และหลังจากทำการเปิดกะโหลกแล้ว จะทำการกรอกกะโหลกศีรษะบนบริเวณที่เป็น transverse และ sigmoid sinus เพิ่มด้วยหัวกรอกเพื่อเพิ่มพื้นที่การผ่าตัด และลดการใช้ brain retractor ในการ retract เนื้อสมอง เมื่อเสร็จสิ้นการเปิดกะโหลก และกรอกกะโหลกเรียบร้อยแล้วนั้น การผ่าตัดหลังจากนั้นจะต้องทำการมองผ่านกล้องจุลทรรศน์ เนื่องจากการผ่าตัดที่ละเอียดอ่อน โดยเริ่มจากการเปิดเยื่อหุ้มสมอง เป็นรูปตัว L ขนานกับ transverse sinus และ sigmoid sinus หลังจากนั้นจะทำการระบายน้ำไขสันหลังเพื่อลดความดันในช่องกะโหลกศีรษะก่อน โดยการตัดเปิด arachnoid membrane บริเวณ cisterna magna แล้วค่อยๆ ไล่ตัดเปิด arachnoid membrane ขึ้นมาเรื่อยๆ โดยเราสามารถที่จะเห็นเส้นประสาทคู่ที่ ๕, ๑๐ และ ๑๑ และหลอดเลือด posterior inferior cerebellar artery (PICA) และแขนงของมันได้ จากนั้นหาก retract cerebellum เบาๆ ก็จะพบกับ choroid plexus ที่ยื่นออกมาจาก lateral recess of fourth ventricle และ flocculus lobe ของ cerebellum ซึ่งเป็น landmark สำคัญที่จะเห็น FNREZ ก็จะสามารถเห็น offending vessel ได้โดยง่าย ดังรูปที่ ๒ การใช้ retractor เพื่อ retract cerebellum ในการผ่าตัด MVD ในผู้ป่วย hemifacial spasm นั้น มีสิ่งสำคัญที่ต้องพึงระวังอย่างหนึ่งคือ ต้อง retract ในทิศทาง upward ไม่ใช่จาก lateral to medial เนื่องจากหาก retract จาก lateral to medial จะทำให้เกิด tension กับ facial nerve และ vestibulocochlear nerve และสามารถทำให้เกิด complication หลังผ่าตัดได้ เช่น การได้ยินลดลง หลังจากพบและ confirm offending vessel แล้วนั้น technique ที่สำคัญที่สุดคือ การผลัก offending vessel ออกจาก FNREZ โดยหากทำการผลัก offending vessel ออกเฉพาะบริเวณ FNREZ จะพบว่า offending vessel จะยังอยู่ในระยะที่ใกล้ และมีโอกาสที่จะกลับมากดใหม่ได้ เพราะฉะนั้นการที่จะผลัก offending vessel ออกให้ห่าง และลดความเสี่ยงที่จะกลับมากดซ้ำใหม่นั้น ต้องผลักหลอดเลือดทั้งเส้น ไม่ใช่เฉพาะจุด กล่าวคือการที่เราตัด arachnoid membrane ออก ไม่ใช่เฉพาะบริเวณ FNREZ เท่านั้น ต้องตัด arachnoid membrane ที่อยู่รอบๆ offending vessel ทั้งเส้น และทั้งความยาวของหลอดเลือดเพื่อเป็นการลด tension ที่จะดึงรั้ง offending vessel ให้กลับมาอยู่ที่เดิม ดังรูปที่ ๓, ๔ และ ๕ หลังจากที่สามารถผลัก offending vessel ออกได้แล้วนั้น จะทำการวาง non absorbable material เช่น teflon felt ซึ่งทำหน้าที่เป็น cushion เพื่อ

รองรับแรงกระทำที่เกิดจาก pulsation ของ offending vessel และเป็นตัวกัน offending vessel ให้ออกห่าง ดังรูปที่ ๖ สิ่งสำคัญอีกอย่างในการผ่าตัด MVD ก็คือ การตรวจเช็ค offending vessel ที่เราผลักออกไปนั้น ต้องไม่มีลักษณะพับงอ หรือมีลักษณะที่บ่งบอกถึงกายภาพของหลอดเลือดที่อาจก่อให้เกิดการไหลเวียนโลหิตที่ลดลง เพราะเนื่องจากหลอดเลือดที่เราผลักออกนั้น ยังทำหน้าที่ส่งเลือดไปเลี้ยงเนื้อสมองส่วนต่างๆ ที่หลอดเลือดนั้นเลี้ยงอยู่ เพราะฉะนั้นหากหลังจากที่เราผลัก offending vessel ออกแล้ว แต่กลับทำให้หลอดเลือด

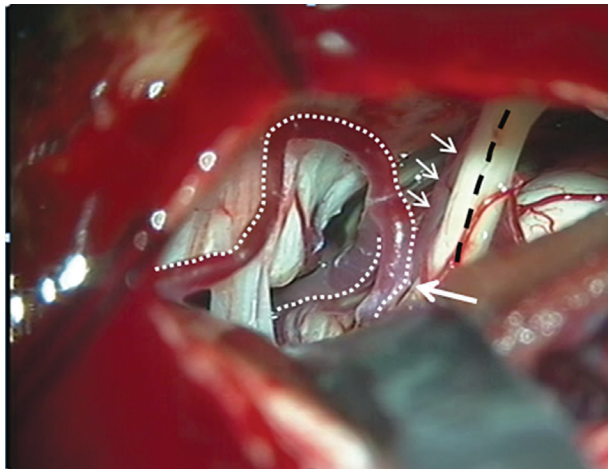
พับงอ หลังผ่าตัดอาจเกิดภาวะสมองขาดเลือดได้ ซึ่งเป็นอันตรายอย่างมาก หลังจากที่เราผลักหลอดเลือด และวาง teflon felt เรียบร้อยแล้วนั้น ระหว่าง irrigate น้ำเพื่อล้างเลือด และตรวจเช็คความเรียบร้อยในการผ่าตัด ผู้ผ่าตัดต้องตรวจเช็คด้วยว่า teflon felt ที่วางไว้นั้น มีการเคลื่อนที่หรือไม่เสมอ เนื่องจากหาก teflon felt ที่วางไว้มีการเคลื่อนที่ อาจทำให้ offending vessel เข้ามากด FNREZ อีก ทำให้ผู้ป่วยไม่หายจากอาการ หลังจากนั้นจึงค่อยเย็บปิดชั้น dura ปิดกะโหลก และปิดหนังศีรษะ ตามลำดับ



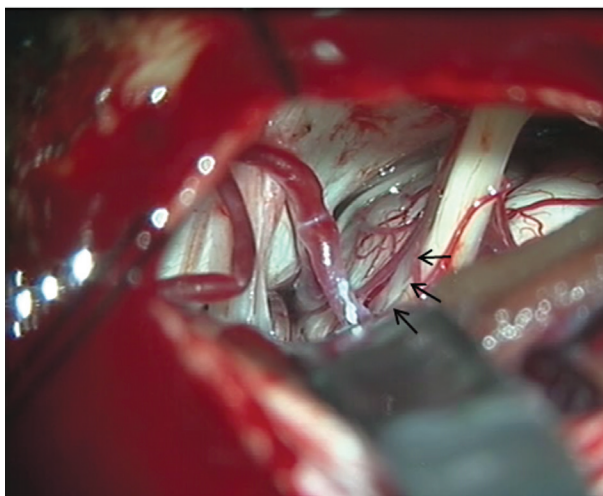
รูปที่ ๒ แสดงการทำ left suboccipital craniotomy retrosigmoidal approach ในผู้ป่วยรายเดียวกัน เครื่องหมาย “X” แสดง cranial nerve 9, 10, 11 ที่กำลังวิ่งเข้า jugular foramen เครื่องหมาย “+” แสดง cranial nerve 7, 8 complex ตัวอักษร “F” แสดง flocculus lobe ของ left cerebellum จุดไข่ปลา แสดง offending vessel



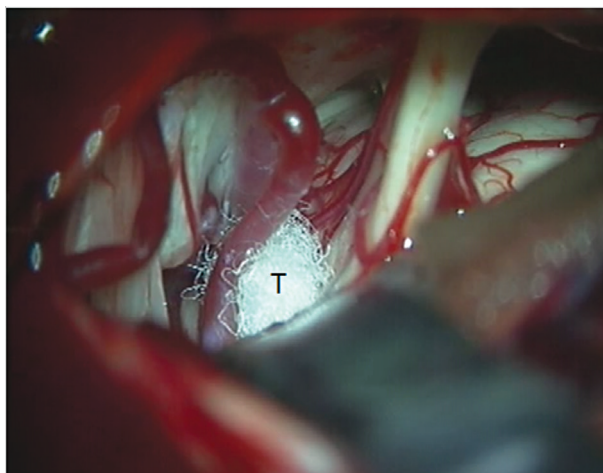
รูปที่ ๓ แสดง offending vessel หลังจากที่ทำการตัด arachnoid membrane (สังเกตตำแหน่งที่เริ่มออกห่างจาก flocculus lobe และ cranial nerve 7, 8 complex)



รูปที่ ๔ แสดงจุดกดทับบริเวณ facial nerve root exit zone (ลูกศรใหญ่สีขาว) ที่ถูก offending vessel กดทับ (แนวเส้นประไข่วสีขาว) แนวลูกศรสีขาวเล็กแสดง facial nerve และแนวเส้นประทึบสีดำ แสดง vestibulocochlear nerve



รูปที่ ๕ แสดง offending vessel หลังจากที่ได้รับการผลักแยกออกจาก facial nerve root exit zone โดยการตัด arachnoid membrane แนวลูกศรสีดำ แสดง FNREZ ที่เคยถูก offending vessel กดทับ จนเป็นร่องยุบลงไปจากแรงกด



รูปที่ ๖ แสดงการทำ microvascular decompression โดยการวาง teflon felt (“T”) หลังจาก offending vessel ถูกผลักแยกออกไปแล้ว เพื่อเป็น cushion effect และป้องกันการกดซ้ำหลังผ่าตัด

ผลของการผ่าตัดนั้น ดังที่ได้กล่าวข้างต้นว่า หากเป็น primary hemifacial spasm จริง สามารถ identify offending vessel ได้จริง และทำการผ่าตัด MVD ได้สำเร็จ response rate ต่อการผ่าตัดวิธีนี้อยู่ในระดับที่สูงมาก^{๖๔} โดยปกติแล้วหลังผ่าตัด อาการ hemifacial spasm มักจะหายไปทันที หรือภายใน ๗ - ๓๐ วัน แต่หากเป็น primary hemifacial spasm แล้วหลังการผ่าตัด อาการไม่หายไปภายใน ๓๐ วัน มีการศึกษาบ่งบอกว่า เป็นข้อบ่งชี้ในการผ่าตัดซ้ำ^{๖๕}

ภาวะแทรกซ้อนหลังจากการผ่าตัดนั้น หากมีการเตรียมคนไข้ที่ดี ทำการผ่าตัดด้วยความระมัดระวัง โดยเฉพาะการใช้ retractor ในการ retract brain อย่างนุ่มนวลนั้น จะพบว่าภาวะแทรกซ้อนที่เกิดจากการผ่าตัด MVD ใน hemifacial spasm มีน้อยมาก^{๖๔} สำหรับภาวะแทรกซ้อนที่พบได้ ได้แก่ อาการได้ยินลดลง หรือหูดับ อาการหน้าเบี้ยวแบบชั่วคราว หรือถาวร อาการแกนสมองขาดเลือด เป็นต้น ซึ่งโอกาสในการเกิดภาวะแทรกซ้อนในการศึกษาใหญ่ๆ ก็มีโอกาสดังกล่าวเพียงร้อยละ ๑ - ๓ เท่านั้น^{๖๕} และในปัจจุบัน ก็ได้เริ่มมีการนำ intraoperative neuromonitoring มาใช้ เพื่อเป็นตัวช่วยในการติดตามการทำงานของ cochlear nerve รวมถึง brainstem (brainstem auditory evoked potential monitoring; BAEPs) ก็ยังทำให้โอกาสเกิดภาวะแทรกซ้อนน้อยลง^{๖๖} นอกจากนี้แล้ว ภาวะแทรกซ้อนอื่นๆ จากการผ่าตัด MVD ก็เป็นภาวะแทรกซ้อนที่พบได้ทั่วไปในการผ่าตัดสมอง เช่น น้ำไขสันหลังรั่ว ปวดศีรษะ ผลติดเชื้อ หรือเลือดออกในสมอง เป็นต้น

บทสรุป

โรค hemifacial spasm นั้น แท้จริงแล้ว เป็นโรคที่พบได้ค่อนข้างบ่อย ถ้าหากแพทย์ทั่วไปมีความรู้เกี่ยวกับโรคนี้ ก็จะสามารวินิจฉัยผู้ป่วยที่มีอาการ และอาการแสดงที่เข้าได้กับ hemifacial spasm และหากแพทย์สามารถส่งตรวจวินิจฉัยโรคทางรังสีวิทยา เพื่อยืนยันตำแหน่งกดทับของหลอดเลือด offending vessel ที่กดลงบน FNREZ ได้อย่างชัดเจนจากการทำ MRI brain นั้น การผ่าตัดรักษาด้วยวิธี microvascular decompression ยังคงเป็น treatment of choice สำหรับผู้ป่วยเนื่องจากอัตราการตอบสนองต่อการรักษาที่สูงมาก และผลข้างเคียงจากการผ่าตัดต่ำ โดยปัจจุบัน มีการใช้ intraoperative neuromonitoring มาช่วยในการผ่าตัด ทำให้สามารถลดความเสี่ยงในการเกิดผลข้างเคียงได้เป็นอย่างดี

เอกสารอ้างอิง

๑. Abbruzzese G, Berardelli A, Defazio G. Hemifacial spasm. *Handb Clin Neurol* 2011;100:675-80.
๒. Evidente VG, Adler CH. Hemifacial spasm and other craniofacial movement disorders. *Mayo Clin Proc* 1998;73:67-71.
๓. Sekula RF, Bhatia S, Frederickson AM, Jannetta PJ, Quigley MR, Small GA, et al. Utility of intraoperative electromyography in microvascular decompression for hemifacial spasm: a meta-analysis. *Neurosurg Focus* 2009;27:E10.
๔. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Shields PT, Larkins MV, Jho HD. Microvascular decompression for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1995;82:201-10.
๕. Wang A, Jankovic J. Hemifacial spasm: clinical findings and treatment. *Muscle Nerve* 1998;21:1740-7.
๖. Felício AC, Godeiro-Junior CeO, Borges V, Silva SM, Ferraz HB. Bilateral hemifacial spasm: a series of 10 patients with literature review. *Parkinsonism Relat Disord* 2008;14:154-6.
๗. Batla A, Goyal C, Shukla G, Goyal V, Srivastava A, Behari M. Hemifacial spasm: clinical characteristics of 321 Indian patients. *J Neurol* 2012;259:1561-5.
๘. Peeraully T, Tan SF, Fook-Chong SM, Prakash KM, Tan EK. Headache in hemifacial spasm patients. *Acta Neurol Scand* 2013;127:e24-7.
๙. Devoize JL. "The other" Babinski's sign: paradoxical raising of the eyebrow in hemifacial spasm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:516.
๑๐. Devoize JL. Neurological picture. Hemifacial spasm in antique sculpture: interest in the 'other Babinski sign'. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;82:26.
๑๑. Colosimo C, Bologna M, Lamberti S, Avanzino L, Marinelli L, Fabbrini G, et al. A comparative study of primary and secondary hemifacial spasm. *Arch Neurol* 2006;63(3):441-4.
๑๒. Felício AC, Godeiro-Junior CeO, Borges V, Silva SM, Ferraz HB. Clinical assessment of patients with primary and postparalytic hemifacial spasm: a retrospective study. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65:783-6.

၁၈. Nilsen B, Le KD, Dietrichs E. Prevalence of hemifacial spasm in Oslo, Norway. *Neurology* 2004;63:1532-3.
၁၉. Lu AY, Yeung JT, Gerrard JL, Michaelides EM, Sekula RF, Bulsara KR. Hemifacial spasm and neurovascular compression. *Scientific World Journal* 2014; 2014:349319.
၂၀. Carter JB, Patrinely JR, Jankovic J, McCrary JA, Boniuk M. Familial hemifacial spasm. *Arch Ophthalmol* 1990;108:249-50.
၂၁. Friedman A, Jamrozik Z, Bojakowski J. Familial hemifacial spasm. *Mov Disord* 1989;4:213-8.
၂၂. Lundberg PO, Westerberg CE. A hereditary neurological disease with facial spasm. *J Neurol Sci* 1969;8:85-100.
၂၃. Lagalla G, Logullo F, Di Bella P, Haghhighipour R, Provinciali L. Familial hemifacial spasm and determinants of late onset. *Neurol Sci* 2010;31:17-22.
၂၄. Nielsen VK. Electrophysiology of the facial nerve in hemifacial spasm: ectopic/ephaptic excitation. *Muscle Nerve* 1985;8:545-55.
၂၅. Rosenstengel C, Matthes M, Baldauf J, Fleck S, Schroeder H. Hemifacial spasm: conservative and surgical treatment options. *Dtsch Arztebl Int* 2012;109:667-73.
၂၆. Dou NN, Zhong J, Zhou QM, Zhu J, Wang YN, Xia L, et al. The mechanism of hemifacial spasm: a new understanding of the offending artery. *Neurol Res* 2015;37:184-8.
၂၇. Roberts SR, Vainisi SJ. Hemifacial spasm in dogs. *J Am Vet Med Assoc* 1967;150:381-5.
၂၈. Campbell E, Keedy C. Hemifacial spasm; a note on the etiology in two cases. *J Neurosurg* 1947;4:342-7.
၂၉. Carella A, Caruso G, Lamberti P. Hemifacial spasm due to elongation and ectasia of the distal segment of the vertebral artery. Report of two cases. *Neuroradiology* 1973;6:233-6.
၃၀. Cook BR, Jannetta PJ. Tic convulsif: results in 11 cases treated with microvascular decompression of the fifth and seventh cranial nerves. *J Neurosurg* 1984; 61:949-51.
၃၁. Deeb ZL, Jannetta PJ, Rosenbaum AE, Kerber CW, Drayer BP. Tortuous vertebrobasilar arteries causing cranial nerve syndromes: screening by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1979;3:774-8.
၃၂. Gardner WJ. Concerning the mechanism of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1962;19:947-58.
၃၃. Gibson WP, Wallace D. Basilar artery ectasia. (An unusual cause of a cerebello-pontine lesion and hemifacial spasm). *J Laryngol Otol* 1975;89:721-31.
၃၄. Katf NY, Tissingtontatlow WF. Two cases of vertebral-basilar aneurysm. *Can Med Assoc J* 1965;92:471-4.
၃၅. Kerber CW, Margolis MT, Newton TH. Tortuous vertebrobasilar system: a cause of cranial nerve signs. *Neuroradiology* 1972;4:74-7.
၃၆. Auger RG, Piepgras DG, Laws ER. Hemifacial spasm: results of microvascular decompression of the facial nerve in 54 patients. *Mayo Clin Proc* 1986;61:640-4.
၃၇. Destee A, Bouchez B, Pellegrin P, Warot P. Hemifacial spasm associated with a mixed benign parotid tumour. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;48:189-90.
၃၈. Davis WE, Luterman BF, Pulliam MW, Templer JW. Hemifacial spasm caused by cholesteatoma. *Am J Otol* 1981;2:272-3.
၃၉. Gagliardi FM, Vagnozzi R, Caruso R, Delfini R. Epidermoids of the cerebellopontine angle (cpa): usefulness of CT scan. *Acta Neurochir (Wien)* 1980;54:271-81.
၄၀. Levin JM, Lee JE. Hemifacial spasm due to cerebellopontine angle lipoma: case report. *Neurology* 1987;37:337-9.
၄၁. Dujovny M, Osgood CP, Faille R, Bennett MH, Kerber C. Posterior fossa AVM producing hemifacial spasm: a case report. *Angiology* 1979;30:425-32.
၄၂. Logue V, Monckton G. Posterior fossa angiomas; a clinical presentation of nine cases. *Brain* 1954;77:252-73.
၄၃. Pierry A, Cameron M. Clonic hemifacial spasm from posterior fossa arteriovenous malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979;42:670-2.

๓๘. Tokimura H, Atsuchi M, Todoroki K, Asakura T. A case of cerebellar arteriovenous malformation with hemifacial spasm at onset. *No Shinkei Geka* 1988;16:769-73.
๓๙. Erickson DL, Chou SN. Hemi-facial spasm a microsurgical approach. *Minn Med* 1978;61:421-3.
๔๐. Gardner WJ. Trigeminal neuralgia. *Clin Neurosurg* 1968;15:1-56.
๔๑. Hankinson HL, Wilson CB. Microsurgical treatment of hemifacial spasm. *West J Med* 1976;124:191-3.
๔๒. Gardner WJ, Dohn DF. Trigeminal neuralgia-hemifacial spasm-Paget's disease: significance of this association. *Brain* 1966;89:555-62.
๔๓. Maroun F, Jacob J, Mangan M. Hemifacial spasm. *Neurosurgery* 1987;20:994-5.
๔๔. Sprik C, Wirtschafter JD. Hemifacial spasm due to intracranial tumor. An international survey of botulinum toxin investigators. *Ophthalmology* 1988;95:1042-5.
๔๕. Yamamoto Y, Kondo A, Hanakita J, Nishihara K, Kinuta Y, Nakatani H. Measurement and clinical significance of the posterior cranial fossa volume of patients with hemifacial spasm. *No Shinkei Geka* 1987;15:243-8.
๔๖. Nishi T, Matsukado Y, Nagahiro S, Fukushima M, Koga K. Hemifacial spasm due to contralateral acoustic neuroma: case report. *Neurology* 1987;37:339-42.
๔๗. Campos-Benitez M, Kaufmann AM. Neurovascular compression findings in hemifacial spasm. *J Neurosurg* 2008;109:416-20.
๔๘. Defazio G, Martino D, Aniello MS, Masi G, Logroscino G, Manobianca G, et al. Influence of age on the association between primary hemifacial spasm and arterial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:979-81.
๔๙. Defazio G, Berardelli A, Abbruzzese G, Coviello V, De Salvia R, Federico F, et al. Primary hemifacial spasm and arterial hypertension: a multicenter case-control study. *Neurology* 2000;54:1198-200.
๕๐. Felício AC, de Godeiro C, Borges V, de Azevedo Silva SM, Ferraz HB. Young onset hemifacial spasm in patients with Chiari type I malformation. *Parkinsonism Relat Disord* 2008;14:66-8.
๕๑. Kamiguchi H, Ohira T, Ochiai M, Kawase T. Computed tomographic analysis of hemifacial spasm: narrowing of the posterior fossa as a possible facilitating factor for neurovascular compression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;62:532-4.
๕๒. Defazio G, Abbruzzese G, Girlanda P, Vacca L, Currà A, De Salvia R, et al. Botulinum toxin A treatment for primary hemifacial spasm: a 10-year multicenter study. *Arch Neurol* 2002;59:418-20.
๕๓. Kong DS, Park K. Hemifacial spasm: a neurosurgical perspective. *J Korean Neurosurg Soc* 2007;42:355-62.
๕๔. Lim EC, Seet RC. Use of botulinum toxin in the neurology clinic. *Nat Rev Neurol* 2010;6:624-36.
๕๕. Coleman CC. Surgical treatment of facial spasm. *Ann Surg* 1937;105:647-57.
๕๖. Diamant H, Enfors B, Wiberg A. Facial spasm. With special reference to the chorda tympani function and operative treatment. *Laryngoscope* 1967;77:350-8.
๕๗. Harrison MS. The facial tics. *J Laryngol Otol* 1976;90:561-70.
๕๘. Ludman H. Facial spasm. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1976;1:147-52.
๕๙. Ludman H, Choa DI. Hemifacial spasm: operative treatment. *J Laryngol Otol* 1985;99:239-45.
๖๐. Celis-Blaubach A, Higuera Castillo A. Idiopathic hemifacial spasm. New method of surgical treatment. *Acta Otolaryngol* 1974;77:221-7.
๖๑. Greenwood J. The surgical treatment of hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1946;3:506-10.
๖๒. Dannenbaum M, Lega BC, Suki D, Harper RL, Yoshor D. Microvascular decompression for hemifacial spasm: long-term results from 114 operations performed without neurophysiological monitoring. *J Neurosurg* 2008;109:410-5.

๖๔. Miller LE, Miller VM. Safety and effectiveness of microvascular decompression for treatment of hemifacial spasm: a systematic review. *Br J Neurosurg* 2012;26:438-44.
๖๕. 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;50:712-8; discussion 8-9.
๖๖. Polo G, Fischer C, Sindou MP, Marneffe V. Brainstem auditory evoked potential monitoring during microvascular decompression for hemifacial spasm: intraoperative brainstem auditory evoked potential changes and warning values to prevent hearing loss—prospective study in a consecutive series of 84 patients. *Neurosurgery* 2004;54:97-104;discussion -6.

Abstract

Hemifacial spasm and surgical treatment (microvascular decompression)

Pree Nimmannitya

Department of Surgical, Faculty of Medicine, Thammasat University

Hemifacial spasm is a common disease however there are some facial movement disorders which have resemblance to hemifacial spasm. Misdiagnosis of hemifacial spasm can mislead to wrong treatment. Hemifacial spasm is characterized by involuntary contractions of muscle groups innervated by ipsilateral facial nerve. The symptoms usually start around the eyes then progressing downward to the cheek, mouth and neck. Its prevalence is 9.8 per 100,000 patients with mean age of onset at 44 – 52 years. The pathophysiology of hemifacial spasm is caused by pathology which compresses the facial nerve at facial nerve root exit zone (FNREZ) such as vessel loops, tumors, etc. Clinical signs, and symptoms together with imaging modalities such as electromyography (EMG), and magnetic resonance imaging (MRI) are useful to differentiate hemifacial spasm from other facial movement disorders and can also identify the pathology for preoperative planning. Botulinum neurotoxin injection is a standard medical management for hemifacial spasm which has low risk but provides limited symptomatic relief. Microvascular decompression (MVD) is the only curative treatment for hemifacial spasm that provides lasting symptomatic relief with low rate of complications because of improvised microsurgical techniques, microneurosurgical instruments and also intraoperative neuromonitoring.

Key words: Hemifacial spasm, Treatment, Microvascular decompression