

## Гемифациальный спазм

Асп. А.В. ТРАШИН<sup>1</sup>, д.м.н., проф. Ю.А. ШУЛЕВ<sup>1</sup>, врач К.С. ГОРДИЕНКО<sup>2</sup>

### Hemifacial spasm

A.V. TRASHIN, YU.A. SHULEV, K.S. GORDIENKO

<sup>1</sup>Кафедра нейрохирургии Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования; <sup>2</sup>Городская многопрофильная больница №2, Санкт-Петербург

**Ключевые слова:** гемифациальный спазм, невровазкулярный конфликт, теория микроваскулярной компрессии, микроваскулярная декомпрессия, ботулотоксин.

**Key words:** hemifacial spasm, neurovascular conflict, microvascular compression, microvascular decompression, botulotoxinum.

Гемифациальный лицевой спазм (ГФС) — заболевание, проявляющееся безболезненными произвольными односторонними тоническими или клоническими сокращениями лицевой мускулатуры, иннервируемой ипсилатеральным лицевым нервом [106, 108].

В 1875 г. F. Schultze [83] описал клинику ГФС, причиной которого являлась аневризма левой позвоночной артерии. Подробное описание клинической картины ГФС было сделано в 1894 г. французским неврологом E. Brissaud [19]. Уже в XIX веке ГФС рассматривался как отдельная нозологическая единица и выделялся из группы других лицевых гиперкинезов. За прошедшие 100 лет с момента публикации классических описаний ГФС была выявлена этиология этого заболевания и разработаны эффективные методы лечения.

В 2004 г. N. Tan и соавт. [99] продемонстрировали 203 семейным врачам видеозапись пациента, страдающего ГФС: только 9,4% из них смогли правильно поставить диагноз и 46,3% врачей смогли правильно выбрать тактику ведения такого пациента. Врачи первичного звена плохо информированы об этом заболевании, не могут назначить адекватное лечение и направить пациента к соответствующему специалисту. В современной русскоязычной научной литературе имеется ограниченное количество публикаций, посвященных диагностике и лечению ГФС [4, 9]. В современных руководствах по неврологии и нейрохирургии представления об этиологии и патогенезе отражены недостаточно полно.

В классических случаях приступ ГФС начинается с редких сокращений круговой мышцы глаза, затем, постепенно прогрессируя, спазм затрагивает всю половину лица, частота сокращения мышц нарастает и достигает такой степени, что пациент не может видеть глазом пораженной стороны (типичный ГФС). При атипичном ГФС приступ начинается с сокращения мышц щеки, далее спазм распространяется вверх по лицу [50, 80]. Приступы спазма возникают спонтанно и могут сохраняться даже во

время сна, провоцируются переутомлением, стрессом, тревожным состоянием [31].

В 1905 г. невролог J. Babinski описал парадоксальную синкинезию мышц лица при ГФС: «На стороне спазма *m. orbicularis oculi* сокращается, глаз закрывается, в это время внутренняя часть *m. frontalis* на стороне поражения также сокращается, что приводит к подниманию брови во время смыкания глазной щели» [15]. J. Devoize [28] назвал этот симптом «the other Babinski's sign» («другой симптом Бабинского», чтобы отличать его от симптома Бабинского при поражении пирамидного тракта), некоторые авторы считают его патогномичным для ГФС. Описанная синкинезия характерна для ГФС и не встречается при других лицевых гиперкинезах [90].

Впервые заболевание обычно проявляется между 40 и 50 годами жизни [14, 31]. ГФС является хроническим заболеванием, частота спонтанной ремиссии составляет менее 10% [31]. Спустя месяцы или годы после начала заболевания у пациентов может развиваться умеренный парез лицевой мускулатуры на стороне поражения [51]. Слабость мышц выявляется в 47% случаев в мышцах век и в 77% при оценке силы других мышц лица [34]. Двусторонний ГФС встречается крайне редко (0,6—5%) [94, 108].

В патологический процесс могут вовлекаться другие черепные нервы. Часто ГФС сочетается с дисфункцией слухового нерва — аномалия акустического рефлекса среднего уха отмечается у 50% пациентов с гемиспазмом [71], снижение слуха в различной степени выявляется в 15% [31]. Иногда ГФС сопровождается низкотональным шумом в ипсилатеральном ухе, это связано с вовлечением в процесс *m. stapedius*, которая сокращается синхронно с мускулатурой лица [84]. В 5% случаев ГФС может сочетаться с тригеминальной невралгией [63, 79, 108]. Кушинг назвал этот синдром «painful tic convulsif» — «болезненный лицевой тик». Описано сочетание ГФС с блефароспазмом [91].

По данным Миннесотского эпидемиологического исследования [14], проведенного в 1960—1984 гг., коэф-

коэффициент распространенности ГФС составил 7,4 на 100 000 мужского населения и 14,5 на 100 000 женского населения; средний годовой показатель заболеваемости, стандартизированный по возрасту белого населения США на 1970 г., — 0,74 на 100 000 мужчин и 0,81 у женщин. Показатель заболеваемости и коэффициент распространенности заболевания наивысший в возрастной группе от 40 до 79 лет. Заметим, что в это исследование вошли пациенты как с первичным, так и вторичным ГФС. По данным N. Nilsen и соавт. [76], в Норвегии распространенность ГФС составляет 9,8 на 100 000 населения. Отмечена [12] более высокая заболеваемость ГФС среди лиц монголоидной расы по сравнению с европеоидами. Такие различия могут быть связаны с особенностями в строении черепа, в частности размерами задней черепной ямки [54]. Однако эпидемиологических исследований с целью выявления преобладания ГФС у лиц монголоидной расы не проводилось.

Несмотря на то что клиническая картина ГФС была описана в конце XIX века, причина этого заболевания долгие годы оставалась загадкой для исследователей. В 50—60-е годы XX века велась активная дискуссия о «периферическом» или «центральной» происхождении ГФС. R. Siekert [86] и Э.П. Флейс [7] описали симптоматический ГФС при опухолях тимпано-югулярных гломусов. В приведенных наблюдениях обильно васкуляризованные гломусные опухоли оказывали воздействие на лицевой нерв, результатом которого явилось развитие ГФС. С.Н. Давиденков [3] и Э.П. Флейс [7] считали, что лицевой гемиспазм имеет периферическую природу, а симптомы поражения ЦНС отсутствуют. R. Wartenberg [107] изучал «центральный» генез ГФС. Согласно его гипотезе, в основе ГФС лежат изменения функционального состояния ядра лицевого нерва и надъядерных структур. Однако все эти концепции не позволяли объяснить особенности клинической картины ГФС и разработать на их основе эффективные методы лечения.

В 1947 г. E. Camblell и C. Keedy [20], а затем E. Lain и P. Нугас [58] выдвинули предположение, что причиной гемифациального спазма является сдавление лицевого нерва эктазированными сосудами основания головного мозга. В 1962 г. эта догадка была подтверждена при хирургической ревизии задней черепной ямки у больных с ГФС [35, 36].

Приоритет в разработке и популяризации теории микроваскулярной компрессии как причины нейроваскулярных компрессионных синдромов черепных нервов (тригеминальная невралгия, ГФС, языкоглоточная невралгия, спастическая кривошея) принадлежит американскому нейрохирургу P. Jannetta [47—49, 51]. В основе теории микроваскулярной компрессии, по его мнению, лежит нейроваскулярный конфликт — «конфликт» корешка черепного нерва в месте его входа и выхода из ствола головного мозга с прилежащим сосудом.

Основной патогенетический фактор развития синдромов микроваскулярной компрессии краниальных нервов — механическое воздействие пульсирующего сосуда на ствол нерва с последующим распространением патологической импульсации и развитием его пароксизмальной функциональной активности (пароксизмальная лицевая боль — при воздействии на тройничный нерв, пароксизмы сокращения мышц лица — при воздействии на лицевой нерв) [49]. Факторами компрессии обычно являются

атеросклеротические аберрантные или эктазированные артерии. Чаще наблюдается конфликт нерва с артериальным сосудом (передней или задней нижними мозжечковыми артериями, позвоночной или базилярной артериями), редко отмечается конфликт нерва с венозным сосудом [64].

С развитием методов нейровизуализации, внедрением в широкую практику операционной микроскопии и, как следствие, улучшением техники хирургических вмешательств компрессия лицевого нерва эктазированными сосудами стала считаться основной причиной ГФС, а концепция нейроваскулярного конфликта в генезе синдромов микроваскулярной компрессии стала приобретать все большее количество сторонников [1, 2, 5, 6, 8, 29]. Согласно мнению P. Jannetta, сдавление нерва происходит в зоне входа и выхода корешка нерва (REZ — root exit/entry zone). Имеет значение, что в зоне выхода корешка более тонкий центральный глиальный миелин переходит в толстый, периферический «шванновский миелин» (впервые эта анатомическая особенность была описана H. Obersteiner и E. Redlich в 1894 г. — зона Obersteiner—Redlich) [77]).

При типичном ГФС сосуды компримируют передне-каудальную область комплекса VII/VIII нервов, а при атипичном ГФС — компрессия локализуется в заднеростральной области. Особенности зоны нейроваскулярного конфликта объясняются отличия клинической картины типичного и атипичного ГФС [50]. Контакт сосудов с зоной выхода корешка вестибулярного нерва приводит к появлению в клинической картине жалоб на головокружение, а при контакте сосудов с зоной выхода корешка кохлеарного нерва появляются жалобы на снижение слуха и шум в ушах [50]. Возможна сочетанная компрессия корешков V и VII нервов, в этом случае ГФС будет сопровождаться лицевой болью (сочетание невралгии тройничного нерва и ГФС) [79].

Хотя общепризнанной причиной нейроваскулярного конфликта является сосудистая компрессия, опубликован ряд работ, в которых приведены данные, не укладывающиеся в классическую теорию P. Jannetta. Следует отметить, что предметом дискуссии является возможная локализация зон нейроваскулярного конфликта, а не концепция нейроваскулярной компрессии в своей основе, которая признается большинством исследователей.

H. Ryu и соавт. [81] сообщили о 7 случаях излечения ГФС после микроваскулярной декомпрессии, когда во время интраоперационной ревизии в зоне выхода корешка лицевого нерва не было выявлено факторов компрессии, а причиной спазма являлась петля передней нижней мозжечковой артерии (в 5 случаях), конфликтующая с нервом в его дистальной порции. Имеется несколько описаний [33, 72, 109] случаев выявления зоны нейроваскулярного конфликта вне зоны выхода корешка.

D. De Ridder и соавт. [27] выдвинули предположение, что частота синдромов микроваскулярной компрессии краниальных нервов в популяции зависит от длины центрального отрезка каждого из них. Поскольку наибольшую длину имеет центральный сегмент тройничного нерва [59] и далее в порядке убывания следуют лицевой, языкоглоточный и вестибулокохлеарный нервы, то соответственно чаще всего будет встречаться невралгия тройничного нерва, реже — компрессия вестибулярного нерва. Клинически значимой является компрессия нерва на всем

протяжении «центрального» сегмента (покрытого «центральным» миелином отрезка нерва), а не только компрессия в зоне REZ [27]. Подобную точку зрения ранее высказывали Т. Leclercq [61] и А. Moller [66].

Подтверждением этой гипотезы можно считать данные М. Sindou и соавт. [87]. Эти исследователи проанализировали результаты 579 микроваскулярных декомпрессий при невралгии тройничного нерва. Оказалось, что компрессия в зоне выхода корешка имела место только в 52,3% случаев, в его средней порции — в 54,3%, в области меккелевой полости — в 9,8%.

В настоящее время теория микроваскулярной компрессии позволяет объяснить клинические и нейрофизиологические особенности ГФС. На основе этой концепции разработан эффективный метод лечения ГФС — операция микроваскулярной декомпрессии. Этот факт, как никакой другой, свидетельствует в пользу разработанной Р. Jannetta теории. Несомненно, она требует дальнейшего развития и дополнения.

Некоторые авторы полагают, что нейроваскулярный конфликт является одним из факторов в генезе ГФС и других синдромов микроваскулярной компрессии. Так, А. Kuroki и А. Moller [57] рассматривают первичную травму нерва, сопровождающуюся локальной демиелинизацией, в сочетании с сосудистой компрессией в этой зоне как сочетание пусковых факторов в развитии гемифациального спазма. Эти суждения также дополняют теорию микроваскулярной компрессии и не противоречат ей.

В некоторых исследованиях подчеркивается связь между артериальной гипертензией и ГФС. Артериальная гипертензия рассматривается как фактор риска для возникновения ГФС, так как гипертензия способствует прогрессированию атеросклеротических изменений сосудов, что приводит к их эктазии и патологической извитости, предрасполагающих развитию васкулярной компрессии. В свою очередь предполагается, что компрессия вентролатеральных отделов продолговатого мозга эктазированными сосудами может приводить к артериальной гипертензии [25, 52, 76, 93].

Развитие МРТ и МР-ангиографии позволило получить дополнительные доказательства в пользу теории нейроваскулярного конфликта, так как стала возможной прямая визуализация нервного корешка и компримирующего его сосуда. МРТ и МР-ангиография с высоким разрешением являются довольно чувствительными методами для выявления нейроваскулярного конфликта [10, 38, 92].

Иногда ГФС вызывают объемные образования мостомозжечкового угла (опухоли, сосудистые мальформации, аневризмы) [24, 100, 104]. Объемные образования изменяют нейрососудистые взаимоотношения, приводя к смещению сосудов и их контакту с нервными корешками, либо оказывают прямое компримирующее воздействие на лицевой нерв. Также причинами гемиспазма могут быть рассеянный склероз [101], лакунарный инфаркт в области моста [105], воспалительные заболевания среднего уха [60] и деформации костей черепа (например, при болезни Педжетта) [45].

Таким образом, в зависимости от этиологии можно разделить ГФС на *первичный*, причинами которого является нейроваскулярный конфликт в зоне области выхода нерва из ствола, и *вторичный* — обусловленный другими патологическими процессами. Разделение ГФС на первичный и вторичный в настоящее время является обще-

принятым в литературе [22, 25, 108]. Употребление термина «идиопатический ГФС» некорректно, так как причина спазма установлена.

В настоящее время существует две основных гипотезы патогенеза ГФС. Центральная гипотеза объясняет симптоматику ГФС изменениями (гипервозбудимостью) ядра лицевого нерва [67, 68], периферическая — повреждением миелиновой оболочки и эфаптической передачи нервного импульса между различными волокнами нерва [74, 75].

V. Nielsen в 1984 г. [74, 75] выдвинул гипотезу эфаптической или эктопической передачи: в результате компрессии нерва и последующей его демиелинизации происходит формирование «ложных» синапсов, по которым эктопическая активность может запускаться вследствие механической ирритации в смежных нервных волокнах. Он показал, что в основе электрофизиологического феномена, так называемого аномального мышечного ответа при ГФС, лежит именно этот механизм. Этот феномен исчезает после декомпрессии лицевого нерва при микроваскулярной декомпрессии [51, 74, 75].

А. Moller и Р. Jannetta [67—69] считают, что основные патологические процессы при ГФС происходят в ядре лицевого нерва в ответ на периферические стимулы (сосудистую компрессию). К. Digre и J. Corbett [29] выдвинули альтернативную гипотезу, согласно которой в результате компрессии в лицевом нерве происходит aberrantная регенерация, которая приводит к перестройке аксональных волокон.

В 70—80-е годы КТ и МРТ рассматривались как вспомогательные методы диагностики и служили в основном для исключения органической патологии (опухоли, сосудистые мальформации, аневризмы), которая могла вызывать вторичный ГФС, или для выявления компримирующих сосудов большого диаметра (например, эктазированной позвоночной артерии) [30, 89, 100]. С появлением высокопольных МР-томографов с высокой разрешающей способностью и последующей разработкой специального программного обеспечения (программ трехмерной реконструкции) возможности метода значительно расширились. Появилась возможность неинвазивной визуализации нейроваскулярного конфликта [10, 38, 92].

Многочисленными исследованиями показано, что МРТ и МР-ангиография с высоким разрешением являются довольно чувствительными методами для выявления нейроваскулярного конфликта [39, 92]. Y. Nagaseki и соавт. [73] продемонстрировали, что выявление сосудов небольшого диаметра (передняя и задняя нижние мозжечковые артерии) возможно в 75,9%, а сосудов большого диаметра (позвоночная артерия) — в 100%, ложноотрицательные результаты отсутствовали. Авторы подчеркивают, что диагностические возможности МРТ зависят от корректной проекции (косая сагитальная проекция МРТ) и правильно выбранной импульсной последовательности.

На современном этапе развития МРТ в большинстве случаев позволяет выявить причину ГФС (опухоль, аневризма, сосудистая мальформация в области мостомозжечкового угла, очаг демиелинизации, очаг лакунарного инфаркта) и визуализировать нейроваскулярный конфликт, т.е. различать вторичный и первичный ГФС.

Хотя ключом к диагностике ГФС является прежде всего неврологический осмотр, электромиография (ЭМГ) также позволяет получить много полезной информации. Есть данные, что ГФС имеет патогномоничные электро-

миографические паттерны [32, 69]. R. Hjorth и R. Willison [43] описали два основных ЭМГ-паттерна при ГФС. Первый представляет собой короткие быстрые тики (подергивания), которые одновременно наблюдаются в различных группах мышц половины лица и часто сопровождаются мигательными движениями. На ЭМГ регистрируются изолированные залпы повторяющихся разрядов высокой частоты. Каждая серия включает от 2 до 40 разрядов от одной двигательной единицы. Интервалы между сериями разрядов в значительной степени варьируют, их частота составляет 200—250 Гц, но может достигать 350—400 Гц. Часто наблюдается затухание потенциала действия двигательной единицы во время залпа разрядов. Второй характерный, но реже встречающийся тип аномалии движений — длительные нерегулярные флюктуирующие мышечные сокращения, которые приводят к вынужденному закрытию глаза на несколько секунд. Несмотря на то что в этой ситуации не представляется возможным зарегистрировать изолированный сигнал от отдельных двигательных единиц, исследователи смогли установить, что возбуждение двигательных единиц происходило нерегулярно и с более низкой амплитудой, чем при первом паттерне [43].

При ГФС может наблюдаться еще один электрофизиологический феномен: при электрической стимуляции одной из ветвей лицевого нерва происходит сокращение мышц лица, иннервируемых другими ветвями лицевого нерва, например при стимуляции височной ветви регистрируются сокращения *m. mentalis*. Этот феномен получил название феномена аномального мышечного ответа (abnormal muscle response) или феномена латерального распространения (lateral spread) [67, 68]. Считается, что этот эффект обусловлен перекрестной передачей антимидриной активности, возникающей вследствие микротравматизации нерва при нейроваскулярном конфликте [74, 75]. Этот феномен используется не только для диагностики ГФС, но и для интраоперационного мониторинга при выполнении МВД [39, 51, 78, 88].

ГФС следует отличать от ряда других лицевых гиперкинезов [29, 108]. R. Blair и H. Berry [18] приводят следующие заболевания и синдромы, с которыми необходимо проводить дифференциальный диагноз: эссенциальный блефароспазм; лицевая миокимия (псевдофасцикуляция), включающая тик (психогенный лицевой спазм), фокальные кортикальные судорожные приступы, затрагивающие лицевую мускулатуру, аберрантную регенерацию нервных волокон после травмы лицевого нерва или паралича Белла, отсроченную (поздняя) дискинезию (как осложнение приема нейролептиков).

К этому перечню некоторые авторы [98, 102] считают возможным относить также синдром Мейджа (сочетание блефароспазма и оромандибулярной дистонии).

Для лечения ГФС используются лекарственные препараты из разных фармакологических групп: карбамазепин [11], клоназепам [41], габапентин [23], леветирацем [26], баклофен [82]. Однако их эффект изучался на небольших выборках пациентов, без плацебо-контроля. Поэтому долгосрочный эффект такого лечения представляется достаточно сомнительным [98]. В связи с тем что при рассматриваемой патологии требуется постоянный прием медикаментов в довольно высоких дозах, необходимо учитывать их побочное седативное действие, что не может не отражаться на качестве жизни пациентов.

В лечении ГФС хорошо зарекомендовал себя ботулотоксин типа А [17, 95]. Эффективность этого лекарственного средства была установлена W. Jost и A. Kohe [53] в исследовании, проведенном с учетом принципов доказательной медицины: изучение действия ботулотоксина проводилось на больших выборках (до 2000 пациентов) в условиях двойного слепого плацебо-контролируемого исследования. Препарат вводят подкожно или внутримышечно в пораженные мышцы. Особенно перспективно использование ботулотоксина на ранних стадиях заболевания.

Однако инъекции необходимо выполнять в среднем каждые 3—4 мес [106], стоимость препарата довольно высока, кроме того, он требует строгого соблюдения правил хранения. Эффективность лечения (значительный регресс симптомов) наблюдается в 70—75% [98, 110]. В 2—14% наблюдаются такие осложнения, как птоз, кератит, диплопия, эпифора (ретенционное слезотечение), слюнотечение, страбизм (косоглазие) [53, 55]. A. Wang, J. Jancovic [106], наблюдая 110 пациентов, описали транзиторный парез мышц лица (23%), птоз (15%). Оценивая результаты лечения ботулотоксином, можно все-таки отметить их недостаточную стойкость, а высокая стоимость ограничивает его применение [78, 98].

Попытки хирургического лечения ГФС предпринимались в начале XX века. До появления методов микроваскулярной декомпрессии лечение ГФС сводилось к нанесению тяжелого или умеренного лечебного деструктивного воздействия на периферическую часть лицевого нерва или части нерва в области мостомозжечкового угла. Выполнялась полная или частичная деструкция периферической части лицевого нерва или его ветвей хирургическим путем или с помощью инъекции глицерина или этанола [40], но вместо спазма нерва иногда развивался его парез [65]. Более того, спустя 3—6 мес обычно возникал рецидив спазма вследствие регенерации нерва. Также выполнялась миозектомия — односторонняя резекция *m. orbicularis oculi* и *m. corrugator superciliaris* [37]. В настоящее время экстракраниальные деструктивные процедуры практически не применяются в связи с их низкой эффективностью [46].

В 1960 г. W. Gardner [36] опубликовал случай излечения от ГФС после выполненного невролиза лицевого нерва в области внутреннего слухового прохода. К 1962 г. у него имелся опыт оперативного лечения 19 пациентов, всем им был выполнен невролиз VII нерва в области мостомозжечкового угла. В 7 случаях была выявлена компрессия лицевого нерва петлей передней нижней мозжечковой артерии или внутренней слуховой артерией [36]. Позднее W. Scoville [85] успешно излечил ГФС у одного пациента путем смещения периферической артерии с лицевого нерва в области мостомозжечкового угла, однако пациент утратил слух после операции.

P. Jannetta была детально разработана и популяризирована микроваскулярная декомпрессия при нейроваскулярных синдромах. Свою первую декомпрессию при ГФС он выполнил в феврале 1966 г., а в 1970 г. в свет вышла его первая статья на эту тему [47]. Операция заключается в установке протектора (обычно используется тефлон) между конфликтующим сосудом и нервом, что позволяет устранить цепь патологической импульсации. В 1999 г. M. McLaughlin, P. Jannetta и соавт. в соответствующей публикации [64] обобщили более чем 30-летний опыт вы-

полнения микроваскулярной декомпрессии при неврова-  
скулярных синдромах, приведя результаты 4400 опера-  
ций.

В других научных центрах также был накоплен доста-  
точный материал по применению микроваскулярной де-  
компрессии при ГФС, позволяющий утверждать, что этот  
метод эффективнее при лечении первичного лицевого  
спазма, причиной которого является неврова-  
скулярный конфликт, достигая 86–93% [1, 13, 16, 21, 56, 64]. F. Barker  
и соавт. [16] сообщили о полном регрессе симптомов ГФС  
у 86% пациентов из 612, частичный эффект достигнут в 5%  
случаев при среднем сроке наблюдения после терапии 8  
лет; по отдаленным результатам, полученным R. Illingworth  
и соавт. [44] (средний срок наблюдения 8 лет), эффектив-  
ность процедуры составила 92,2% (у 83 больных из 86).

Частота рецидивов ГФС после микроваскулярной де-  
компрессии, по данным разных авторов [103, 108, 109],  
составляет до 20%. В работе, посвященной изучению ре-  
цидивов ГФС после микроваскулярной декомпрессии,  
J. Tew и P. Тгоу [103] показали, что если у пациента после  
операции в течение 2 лет не возникло рецидива, то веро-  
ятность развития рекуррентного спазма составляет менее  
1%, частота рецидивов в их работе приближается к 7%.  
Наиболее частыми осложнениями после такого вмеша-  
тельства являются постоянные или преходящие наруше-  
ния функции вестибулокохлеарного и лицевого нервов.  
Полное выпадение функции вестибулокохлеарного нерва  
встречается в 1,6–2,6%, умеренное снижение слуха — в  
0,6–0,7% случаев [16, 64]. Парез лицевого нерва в различ-  
ных сериях встречается в 3,4–4,8%; как правило, дис-  
функция лицевого нерва носит преходящий характер, и  
при оценке отдаленных результатов микроваскулярной  
декомпрессии в большинстве случаев отмечается полный  
регресс прозопареза [78]. Во избежание нарушений функ-  
ции VIII нерва используется интраоперационный мони-  
торинг акустических стволовых вызванных потенциалов  
[70, 88]. Реже встречаются нарушение функции каудаль-  
ной группы черепных нервов, инфекционные осложне-  
ния, раневая ликворея, кровоизлияния в ствол и мозже-  
чок. Опубликованы работы, позволяющие оценить осложне-  
ния на больших выборках пациентов. При анализе ре-  
зультатов 4400 микроваскулярных декомпрессий по пово-  
ду неврова-  
скулярных компрессионных синдромов крани-  
альных нервов M. McLaughlin, P. Jannetta и соавт. [64] от-  
метили следующую частоту осложнений: в группе паци-  
ентов, оперированных до 1990 г., — повреждение мозжечка  
0,87%, снижение слуха 1,98%, ликворея 2,44%. В группе  
пациентов, оперированных после 1990 г., количество  
осложнений снизилось: у 0,45% пациентов наблюдалось  
повреждение мозжечка, у 0,8% — снижение слуха, у 1,85%  
— раневая ликворея [21, 64]. Следует отметить, что у хи-  
рургов, выполняющих большое количество операций, час-  
тота осложнений сводится к минимуму [21, 64, 98].

В основе оценки результатов лечения ГФС лежит пре-  
жде всего клиническая оценка регресса симптомов геми-

спазма. В связи с этим была предложена градация соот-  
ветствующих изменений. Например, V. Marnette и соавт.  
[62] предлагают считать результат «отличным» при пол-  
ном исчезновении спазма, «хорошим» при регрессе более  
чем на 80%, «удовлетворительным» при регрессе от 20 до  
80% и «неудовлетворительным» считается результат, если  
симптомы купируются менее чем на 20%. T. Iwakuma и со-  
авт. [46], P. Jannetta [49, 51], R. Auger и соавт. [13] приме-  
няли для оценки результатов 6-уровневую шкалу, выделяя  
«отличный», «хороший», «удовлетворительный», «неудо-  
влетворительный», «плохой» и «рекуррентный». Во всех  
системах оценки «отличным» является результат полного  
исчезновения симптомов, «хорошим» — исчезновение на  
75–80%. Целью лечения, естественно, является достиже-  
ние «отличного» или «хорошего» результатов.

Несмотря на то что ГФС не несет непосредственной  
угрозы жизни пациентов, он в значительной степени ухуд-  
шает ее качество, ограничивая их профессиональную и  
социальную активность, являясь причиной психологиче-  
ского дискомфорта [51, 96]. Более 75% пациентов испы-  
тывают дискомфорт из-за своего заболевания, 15–65%  
страдают депрессией. ГФС ухудшает зрение у 60% паци-  
ентов, препятствует выполнению трудовой деятельности  
у 36% больных [12].

Для оценки качества жизни пациентов с ГФС исполь-  
зуют как «общие» (SF-36), так и специальные Nemi-facial  
spasm шкалы (HFS-7 и HFS-8). Достоверность и надеж-  
ность последних была показана в работах E. Tap и соавт.  
[97]. HFS-7 и HFS-8 включают 7 или 8 вопросов и очень  
быстро заполняются. K. Neuser и соавт. [42] продемон-  
стрировали использование этого инструмента для оценки  
эффективности микроваскулярной декомпрессии при  
ГФС и установили, что эта процедура значительно повы-  
шает качество жизни пациентов.

Таким образом, причиной первичного ГФС является  
компрессия лицевого нерва в зоне выхода из ствола сосу-  
дами, вторичный ГФС чаще всего обусловлен патологи-  
ческими процессами в области мостомозжечкового угла.  
Диагноз ГФС устанавливается клинически и с помощью  
данных дополнительных методов (ЭМГ, МРТ). Диффе-  
ренциальный диагноз необходимо проводить с рядом дру-  
гих лицевых гиперкинезов. В основе современных пред-  
ставлений о патогенезе первичного ГФС лежит теория  
микроваскулярной компрессии, краугольным камнем  
которой является концепция неврова-  
скулярного конфликта. Наиболее эффективный метод лечения первич-  
ного ГФС — микроваскулярная декомпрессия лицевого  
нерва. Методически данная процедура хорошо разработа-  
на. Второй по эффективности метод лечения — инъекции  
ботулотоксина. Этот метод имеет ряд недостатков, но ему  
могут отдавать предпочтение пациенты, которые катего-  
рически не приемлют для себя хирургические методы ле-  
чения. Определяющими критериями в оценке результатов  
лечения ГФС являются степень клинического регресса геми-  
спазма и улучшение качества жизни пациентов.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Аксик И.А. Микрососудистая декомпрессия при лицевом гемиспазме. Журн вопр нейрохир 1993; 3: 6–8.
2. Григорян Ю.А. Нейрогенные лицевые боли (патогенез, диагностика и микрохирургия): Дис. ... д-ра мед. наук. М 1994.
3. Давиденков С.Н. В кн.: Клинические лекции по нервным болезням. Л 1956; 2: 24.
4. Коленко Ф.Г. Опыт изучения патогенеза и клиники болезни Бриссо. Вестн Сумского Университета: Медицина 2007; 1: 125–128.

5. Коновалов А.Н., Махмудов У.Б., Отарашвили И.А. и др. Вазкулярная декомпрессия в лечении невралгии тройничного нерва. Журн выпр нейрохир 2008; 3: 3—8.
6. Оглезнев К.Я., Григорян Ю.А., Шестериков С.А. Патологические механизмы возникновения и методы лечения лицевых болей. Новосибирск 1990.
7. Флейс Э.П. О патогенезе лицевого спазма. Журн невр и психиатр 1961; 61: 13—59.
8. Шульёв Ю.А., Гордиенко К.С., Посохина О.В. Микроваскулярная декомпрессия в лечении тригеминальной невралгии. Нейрохирургия 2004; 2: 7—14.
9. Юдельсон Я.Б., Грибова Н.П. Лицевые гиперкинезы и дистонии. Смоленск: Изд-во СГМА 1997; 57—72.
10. Adler C.A., Zimmerman R.A., Savino P.J. et al. Hemifacial spasm: evaluation by magnetic resonance imaging and magnetic resonance tomographic angiography. Ann Neurol 1992; 32: 502—506.
11. Alexander G.E., Moses H. Carbamazepine for hemifacial spasm. Neurology 1982; 32: 286—287.
12. Au W.L., Tan L.C., Tan A.K. Hemifacial spasm in Singapore: clinical characteristics and patients' perceptions. Ann Acad Med Singapore 2004; 33: 324—328.
13. Auger R.G., Piepgras D.G., Laws E.R. Hemifacial spasm: results of microvascular decompression of the facial nerve in 54 patients. Mayo Clin Proc 1986; 61: 640—644.
14. Auger R., Whishant J.P. Hemifacial spasm in Rochester and Olmsted County, Minnesota, 1960 to 1984. Arch Neurol 1990; 47: 1233—1234.
15. Babinski J. Hemispasms facial peripherique. Nouvelle iconographie de la Salpetriere 1905; 18: 418—423.
16. Barker F.G., Jarmetta P.J., Bissonette D.J. et al. Microvascular decompression for hemifacial spasm. J Neurosurg 1995; 82: 201—210.
17. Bihari K. Safety, effectiveness and duration of effect of BOTOX after switching from Dysport for blepharospasm, cervical dystonia and hemifacial spasm. Curr Res Opin 2005; 21: 433—438.
18. Blair R.L., Berry H. Spontaneous facial movement. J Otolaryngol 1981; 10: 459—462.
19. Brissaud E. Lecons sur les meladies nerveuses. Tics et spasms de fac. Paris 1884.
20. Campbell E., Keedy C. Hemifacial spasm: a note on the etiology in two cases. J Neurosurg 1947; 4: 342—347.
21. Chung S.S. et al. Microvascular decompression for hemifacial spasm: a long-term follow-up of 1169 consecutive cases. Stereotact Funct Neurosurg 2001; 77: 190—193.
22. Colosimo C., Bologna M., Lamberti S. et al. A comparative study of primary and secondary hemifacial spasm. Arch Neurol 2006; 63: 441—444.
23. Daniele O., Caravaglios G., Marchini et al. Gabapentin in the treatment of hemifacial spasm. Acta Neurol Scandinavica 2001; 104: 110—112.
24. Davis W.E., Luterman B.F., Pulliam M.W. Hemifacial spasm caused by cholesteatoma. Am J Otol 1981; 2: 272—273.
25. Defazio G., Berardelli A., Abbruzzese G. et al. Primary hemifacial spasm and arterial hypertension: a multicenter case-control study. Neurology 2000; 54: 1198—1200.
26. Deleu D. Levitiracetam in the treatment of idiopathic hemifacial spasm. Neurology 2004; 62: 2134—2135.
27. De Ridder D., Moller A. et al. Is the root entry/exit zone important in microvascular compression syndromes? Neurosurgery 2002; 51: 433—424.
28. Devoize J.L. "The other" Babinski's sign: paradoxical raising of the eyebrow in hemifacial spasm. J Neurol Neurosurg Psychiatr 2001; 70: 516.
29. Digre K., Corbett J.J. Hemifacial spasm: differential diagnosis, mechanisms and treatment. Adv Neurol 1988; 49: 151—176.
30. Digre K., Corbett J.J., Smoker W.R.K. et al. CT and hemifacial spasm. Neurology 1968; 38: 1111—1113.
31. Ehni G., Woltman H.W. Hemifacial spasm. Arch Neurol Psych 1945; 53: 205—211.
32. Esslen E. Facial hyperkinesia. Facial nerve surgery. Под ред. U. Fisch. Amstelveem: Kugler 1977; 477—484.
33. Ferrol P., Messina G., Franzini A., Broggi G. VII—VIII nerve complex hung up by the subarcuate artery: a cause of hemifacial spasm. Acta Neurochir (Wien) 2007; 149: 633—635.
34. Frueh B.R., Preston R.A., Musch D.C. Facial nerve injury and hemifacial spasm. Am J Ophthalmol 1990; 110: 421—423.
35. Gardner W.J. Concerning the mechanism of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. J Neurosurg 1962; 19: 947—957.
36. Gardner W.J., Sava G.A. Hemifacial spasm: a reversible pathophysiologic state. J Neurosurg 1962; 19: 240—247.
37. Garland P.E. et al. Hemifacial spasm: results of unilateral myectomy. Ophthalmology 1987; 94: 288—294.
38. Girard N., Poncet M., Cases F. et al. Three -dimensional MRI of hemifacial spasm with surgical correlation. Neuroradiology 1997; 39: 46—51.
39. Haines S.J., Torres F. Intraoperative monitoring of the facial nerve during decompressive surgery for hemifacial spasm. J Neurosurg 1991; 74: 254—257.
40. Harris W., Wright A.D. Treatment of clonic facial spasm by alcohol injections. Lancet 1932; 657—662.
41. Herzberg L. Management of hemifacial spasm with clonazepam. Neurology 1985; 35: 1676—1677.
42. Heuser K., Kerty E., Eide P.K. et al. Microvascular decompression for hemifacial spasm: postoperative neurologic follow-up and evaluation of life quality. Eur J Neurol 2007; 14: 335—340.
43. Hjorth R.J., Willison R.G. The electromyogram in facial myokymia and hemifacial spasm. J Neurol Sci 1973; 20: 117—126.
44. Illingworth R.D., Porter D.G., Jakubowski J. Hemifacial spasm: a prospective long term follow up of 83 cases treated by microvascular decompression at two neurosurgical centers in the United Kingdom. J Neurol Neurosurg Psychiatr 60: 72—77.
45. Ing E.B., Savino P.J. et al. Hemifacial spasm and osteitis deformans. Am J Ophthalmol 1995; 9: 3: 376—377.
46. Iwakuma T. et al. Hemifacial spasm: comparison of three different operative procedures in 110 patients. J Neurosurg 1982; 57: 753—756.
47. Jannetta P.J. Microsurgical exploration and decompression of the facial nerve in hemifacial spasm. Curr Top Surg Res 1970; 2: 217—220.
48. Jannetta P.J. The cause of hemifacial spasm: definitive microsurgical treatment at the brainstem in 31 patients. Trans Sect Otolaryngol Am Acad 1975; 80: 319—322.
49. Jannetta P.J. Neurovascular compression in cranial nerve and systemic disease. Ann Surg 1980; 192: 518—525.
50. Jannetta P.J. Typical or atypical hemifacial spasm. J Neurosurg 1998; 89: 346—347.
51. Jannetta P.J., Abbasy M., Maroon J. et al. Etiology and definitive microsurgical treatment of hemifacial spasm (operative techniques and results in 47 patients). J Neurosurg 1977; 47: 321—328.
52. Jannetta P.J., Gendell H.M. Clinical observations on etiology of essential hypertension. Surg Forum 1979; 30: 431—432.
53. Jost W.H., Kohl A. Botulinum toxin: evidence-based medicine criteria in blepharospasm and hemifacial spasm. J Neurol 2001; 248: Suppl: 21—24.
54. 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 Psychiatr 1997; 62: 532—534.
55. Karla H.K., Magoon E.H. Side-effects of the use of botulinum toxin for treatment of benign essential blepharospasm and hemifacial spasm. Ophthalmic Surg 1990; 21: 335—338.
56. Kato Y., Kanno T. et al. Microvascular decompression for trigeminal neuralgia and hemifacial spasm: an analysis of results and complications from 23 institutes in Japan. 5<sup>th</sup> Meeting of the Society for Microvascular decompression surgery. Japan 2002.
57. Kuroki A., Moller A.R. Facial nerve demyelination and vascular compression are both needed to induce facial hyperactivity: a study in rats. Acta Neurochir (Wien) 1994; 126: 149—151.
58. Laine E., Nyrcac P. Hemispasme facial gueri par intervention sur la fossa posterieure. Rev Neurol (Paris) 1948; 80: 38—40.
59. Lang J. Anatomy, length and blood vessel relations of «central» and «peripheral» paths of intracisternal cranial nerves. Zentralbl Neurichir 1982; 43: 217—258.
60. Lavon H., Cohen-Kerem R., Uri N. Hemifacial spasm associated with otitis media with effusion: a first reported case. Int J Pediat Otorhinolaryngol 2006; 70: 5: 947—950.
61. Leclercq T.A., Hill C.L., Grisoli A. Retromastoid microsurgical approach to vascular compression of eighth cranial nerve. Laryngoscope 1980; 90: 1011—1017.
62. Marnette V., Polo G., Fischer C., Sindou M. Microsurgical vascular decompression for hemifacial spasm. Follow-up over one year, clinical results and

- prognostic factors. Study of a series of 100 cases. *Neurochirurgie* 2003; 49: 5: 527—535.
63. *Maurice-Williams R.S.* Tic convulsif: the association of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *Poatgrad Med J* 1973; 49: 742—745.
  64. *McLaughlin M., Jannetta P.J., Clyde B.L. et al.* Microvascular decompression of cranial nerves: Lessons learned after 4400 operations. *J Neurosurg* 1999; 90: 1—8.
  65. *Miehlke A.* Surgery of the facial nerve. Munchen: Urban & Schwarzenberg 1973; 90—97.
  66. *Moller A.R.* Vascular compression of cranial nerves: pathophysiology. *Neurol Res* 1999; 21: 439—443.
  67. *Moller A.R., Jannetta P.J.* On the origin of synkinesis in hemifacial spasm: results of intracranial recording. *J Neurosurg* 1984; 61: 569—576.
  68. *Moller A.R., Jannetta P.J.* Hemifacial spasm: results of electrophysiologic recording during microvascular decompression operations. *Neurology* 1985; 35: 969—974.
  69. *Moller A.R., Jannetta P.J.* Monitoring facial EMG responses during microvascular decompression operations for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1987; 66: 681—685.
  70. *Moller M., Moller A., Jannetta P.J.* Brain stem auditory evoked potentials in patients with hemifacial spasm. *Laryngoscope* 1982; 92: 848—852.
  71. *Moller M.B., Moller A.R.* Audiometric abnormalities in hemifacial spasm. *Audiology* 1985; 24: 396—405.
  72. *Nagahiro S., Takada A. et al.* Microvascular decompression for hemifacial spasm. Patterns of vascular compression in unsuccessfully operated patients. *J Neurosurg* 1991; 75: 388—392.
  73. *Nagaseki Y., Omata T., Ueno T. et al.* Prediction of vertebral artery compression in patients with hemifacial spasm using oblique saggital MR imaging. *Acta Neurochir (Wien)* 1998; 140: 565—571.
  74. *Nielsen V.K.* Pathophysiology of hemifacial spasm I: Ephaptic transmission and ectopic excitation. *Neurology* 1984; 34: 418—426.
  75. *Nielsen V.K.* Pathophysiology of hemifacial spasm II: Lateral spread of supraorbital reflex. *Neurology* 1984; 34: 427—431.
  76. *Nilsen B., Le K-D., Dietrichs E.* Prevalence of hemifacial spasm in Oslo, Norway. *Neurology* 2004; 63: 1532—1533.
  77. *Obersteiner H., Redlich E.* Ueber Wesen und Pathogenese der tablichen Hintersangs-degeneration. Arbeiten aus dem Institut fur Anatomie u. Physiologie des Central Nerven Systems an der Wiener Universitat 1894. Leipzig: 158—172.
  78. *Park J.S., Kong D.S.* Hemifacial spasm: a neurosurgical perspective. *J Korean Neurosurg Soc* 2007; 42: 355—362.
  79. *Perkin G.D., Illingworth R.D.* The association of hemifacial spasm and facial pain. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1989; 52: 663—665.
  80. *Ryu H., Yamamoto S., Myamoto T.* Atypical hemifacial spasm. *Acta Neurochir (Wien)* 1998; 140: 1173—1176.
  81. *Ryu H., Yamamoto S., Sugiyama K. et al.* Hemifacial spasm caused by vascular compression of the distal portion of the facial nerve. *J Neurosurg* 1998; 88: 605—609.
  82. *Sandyk R., Gillman M.A.* Baclofen in hemifacial spasm. *Int J Neurosc* 1987; 33: 261—264.
  83. *Schultze F.* Linksoeitziiger Facialiskrampf in folge eines Aneurisma der Arteria vertebralis sinistra. *Arch Pathol Anat* 1875; 65: 391—395.
  84. *Schwarze H.P.* Oculostapedial synkinesis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 802—806.
  85. *Scoville W.B.* Hearing loss following exploration of cerebellopontine angle in treatment of hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1969; 31: 47—49.
  86. *Siekert R.G.* Neurologic manifestations of tumors of the glomus jugulare, chemodectoma, nonchromaffin paraganglioma or carotid-body-like tumor. *Arch Neurol Psychiat* Chicago 1956; 76: 1—13.
  87. *Sindou M. et al.* Anatomical observations during microvascular decompression for idiopathic trigeminal neuralgia (with correlations between topography of pain and site of the neurovascular conflict): prospective study in a series of 579 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 2002; 144: 1—13.
  88. *Sindou M.P.* Microvascular decompression for primary hemifacial spasm. Importance of intraoperative neurophysiological monitoring. *Acta Neurochir (Wien)* 2005; 147: 10: 1019—1026.
  89. *Sobel D., Norman D., Yorke C.H. et al.* Radiography of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *AJNR* 1980; 1: 251—253.
  90. *Stamey W., Jankovic J.* The other? Babinski's sign in hemifacial spasm. *Neurology* 2007; 69: 402—404.
  91. *Tan E.K., Chan L.L., Koh K.K.* Coexistent blepharospasm and hemifacial spasm: overlapping pathophysiologic mechanism? *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2004; 75: 494—496.
  92. *Tan E.K., Chan L.L., Lim S.* Magnetic resonance imaging and magnetic resonance angiography in patients with hemifacial spasm. *Ann Acad Med Singapore* 1999; 28: 169—173.
  93. *Tan E.K., Chan L.L., Lum S.Y. et al.* Is hypertension associated with hemifacial spasm? *Neurology* 2003; 60: 343—344.
  94. *Tan E.K., Jankovic J.* Bilateral hemifacial spasm: report of five cases and literature review. *Mov Disord* 1999; 14: 345—349.
  95. *Tan E.K., Jankovic J.* Botulinum toxin A in patients with oromandibular dystonia. *Neurology* 1999; 33: 2102—2108.
  96. *Tan E.K., Lum S.Y., Fook-Chong S. et al.* Behind the facial twitch: depressive symptoms in hemifacial spasm. *Parkinsonism Relat Disord* 2005; 11: 241—245.
  97. *Tan E.K., Lum S.Y., Fook-Chong S. et al.* Validation of short disease specific quality of life scale for hemifacial spasm: correlation with SF-36. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2005; 76: 1707—1710.
  98. *Tan N.C., Chan L.L.* Hemifacial spasm and involuntary facial movements. *Q J Med* 2002; 95: 493—500.
  99. *Tan N.C., Tan E.K., Khin L.W.* Diagnosis and misdiagnosis of hemifacial spasm: a clinical and video study. *J Clin Neurosci* 2004; 11: 1421—1444.
  100. *Tash R.R., Kier E.I., Chyatte D.* Hemifacial spasm caused by tortuous vertebral artery: MR demonstration. *J Comp Tomogr* 1988; 12: 492—494.
  101. *Telisch F.F., Grobman L.R. et al.* Hemifacial spasm. Occurrence in multiple sclerosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 117: 5: 554—556.
  102. *Tolosa E., Marri M.J.* Blepharospasm-oromandibular syndrome (Meige's syndrome): clinical aspects. *Adv Neurol* 1988; 49: 73—84.
  103. *Troy P., Tew J.* Recurrence of hemifacial spasm after microvascular decompression. Clinical study. *Neurosurgery* 1996; 38: 686—691.
  104. *Uchino M., Nomoto J., Ohtsuka T., Kuramitsu T.* Fusiform aneurysm of the vertebral artery presenting with hemifacial spasm treated by microvascular decompression. *Acta Neurochir (Wien)* 2005; 147: 901—903.
  105. *Vermersch P., Petit H., Marion M.H., Montagne B.* Hemifacial spasm due to pontine infarction. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 11: 1018.
  106. *Wang A., Jankovic J.* Hemifacial spasm: clinical findings and treatment. *Muscle Nerve* 1998; 21: 1740—1747.
  107. *Wartenberg R.* Hemifacial spasm: a clinical and pathophysiological study. New York: Oxford University Press 1952.
  108. *Wilkins R.H.* Hemifacial spasm: a review. *Surg Neurol* 1991; 36: 251—277.
  109. *Yeh H., Tew J. et al.* Microsurgical treatment of intractable hemifacial spasm. *Neurosurgery* 1981; 9: 383—386.
  110. *Yoshimura D.M., Aminoff M., Tami T.A.* Treatment of hemifacial spasm with botulinum toxin. *Muscle Nerve* 1992; 15: 1045—1049.