



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

7 UfUWYf:ghjWUg XY fYZY'c'XY'dUfdUXYc'Yb'dUMYbhYg'Vc'b
V'YZUfcYgdUga c'miYgdUga c'\ Ya jZUWU

H.....9.....G.....=.....G

D5F5`C6H9B9F`9@H`HI @C`89.

9GD97-5@GH5`9B B9I FC@C; ã

D.....F.....9.....G.....9.....B.....H.....5 .

8f">i Ub'DUV'c'JYbncf'7UghY`Ubcg

8=F97HCF`89`H9G-G.

8f"-gUY`F Ubi `z`FYmYg`AYc

.

.....A fl jVc`.....&\$%`



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

8-F97 HCF`89`9BG9w5 BN5

8F"G9F; =C DCB79`89`@é B`FCG5 @G

DFC: 9GCF`HHI @5F`89 @7I FGC

8F"; I =@@FAC`G5 @58CF`; 5F7 ã `F5ACG

5G9GCF`89`H9G=G

8F"-G59@F5BI @C`F9M9G`A9@C

7 UFUWYf jghWUg`XY`fYZY`c`XY`dUf dUXYc`Yb`dUMjYbhYg`Wtb
V`YZUfcYgdUga c`mYgdUga c` \ Ya jZUjU

abX]W`XY`UVfYj]Ui fUg

BL: Blefaroespasma

EH: Espasmo Hemifacial

EMG: Electromiografía

RP: Reflejo de Parpadeo

ToB: Toxina Botulínica

%' F Ygi a Yb

Introducción

Hasta el momento se ha avanzado de manera importante sobre el tratamiento de pacientes con patologías de trastorno de movimiento facial, en específico el Espasmo Hemifacial (EH) y el Blefaroespasmo (BL). Ambas entidades formando parte muy particular, ya sea en gran medida por su baja incidencia y prevalencia (aquí pones los datos con respecto a su incidencia) hacen que sean dos entidades con baja frecuencia y por tanto un fenómeno aun por conocer bastante de sus mecanismos fisiopatológicos y también como sus maneras de evaluarse.

Metodología

Se reclutaron pacientes con BL y EH durante el año 2013-2014. Se obtuvieron características clínicas y se realizaron distintas escalas de impacto funcional. Posteriormente se realizó la aplicación de reflejo de parpadeo y se revisaron imágenes de resonancia magnética simple.

Resultados

De los pacientes derivados para su tratamiento por movimiento anormal facial; seis se caracterizó por el especialista como BL y cuatro de ellos con EH. Solo uno de los pacientes se catalogó como BL y EH.

En total se reclutaron 11 pacientes en julio de 2013 a julio del 2014, de estos siete eran mujeres. Las edades varían desde 42 a 83 años, con una mediana 63 años, media de 64.64 años y moda de 73

años. En el grupo de BL tres de los pacientes fueron de sexo masculino y cinco de ellos sexo femenino. Así en el grupo de EH son mitad son hombres (dos) y mitad mujeres (dos).

En los casos seis predominaba el lado izquierdo, tres de estos pacientes su movimiento anormal era bilateral, y solamente dos de ellos eran de lado derecho. En el grupo de pacientes con EH dos de ellos era izquierdo, uno derecho y uno bilateral. De los casos de BL tres de ellos eran izquierdo uno derecho y dos de afección bilateral.

De los pacientes con BL encontramos que tienen lesión cuatro (57.14%), todas de ellas supratentoriales. Dos de ellos con leucopatía subcortical, una con un aneurisma de la bifurcación de la ACM. Una cruce neurovascular.

En los pacientes con EH en 2 pacientes (50%) de estos dos de los pacientes tuvieron lesiones supratentoriales lesión con leucopatía. En los mismos en un paciente se encontró compresión del lado izquierdo del puente, dolilidad del sistema vertebro basilar, contacto sobre el tercio proximal cisternal de complejos 7mos bilaterales. EN el otro un contacto neurovascular del 8vo y 7mo bilateral y 5to izquierdo

Se realizaron prueba de Fisher con las respuesta de R1 ipsilateral, R2 ipsilateral y contralateral sin ser estadísticamente significativos.

Conclusión El BL y EH su fisiopatología es aun desconocida, conocemos que vías trigémino faciales responsables del parpadeo involucran vías aferentes y eferentes en el puente y en la *medulla oblongata* y están afectados en el BL y EH. Pese a la ausencia de diferencias estadísticas en la prueba de parpadeo aún se deberán de explorar estas vías para plantear las posibles hipótesis sobre su fisiopatología.

Capítulo 2. Investigación Bibliográfica

2.1 Introducción

Hasta el momento se ha avanzado de manera importante sobre el tratamiento de pacientes con patologías de trastorno de movimiento facial, en específico el Espasmo Hemifacial (EH) y el Blefaroespasma (BL). Ambas entidades formando parte muy particular, ya sea en gran medida por su baja incidencia y prevalencia (aquí pones los datos con respecto a su incidencia) hacen que sean dos entidades con baja frecuencia y por tanto un fenómeno aun por conocer bastante de sus mecanismos fisiopatológicos y también como sus maneras de evaluarse.

Se sostiene no por menos de un autor sobre la convivencia de los anteriores trastornos en un paciente (aquí ponemos lo que sostiene de la convivencia de dos entidades clínicas en un paciente)

El EH y el BL con la venida de tratamientos como la toxina botulínica (ToB) han acercado de manera importante al neurólogo general a su manejo, ya que hasta antes de su ingreso a la terapéutica de la ToB su tratamiento se sostenía en base a tratamiento neuroquirúrgico solamente en casos selectos (descompresión quirúrgica neurovascular en caso de HE, una intervención no exento de morbilidad y mortalidad) y que actualmente clínicas de movimientos anormales se encarga de su evaluación y tratamiento.

Las dos enfermedades tienen en común que afectan algo tan importante como es el rostro del paciente, impactando sobre el individuo de manera de aspectos funcionales sobre la visión, hasta aspectos como la convivencia de los pacientes con su entorno. Hasta el momento escalas se han desarrollado para saber cuál es el impacto funcional y bio-psico-social del BL. Dichas escalas han tenido relevancia para valoración del tratamiento y en especial la medición de éxito de su tratamiento.

En el HE y BL hay mucho ya conocido y sin embargo hasta el momento hay una serie de teorías sobre su fisiopatología, en el caso de BL que sea trastorno distónico que involucra centros de coordinación del movimiento facial desde los circuitos cortico-basales y en el HE teoría periféricas y centrales, sin obtener hasta el momento alguna respuesta clara.

Una manera indirecta por medio del cual se puede investigar la fisiopatología de ambas entidades nosológicas es por medio de estudio neurofisiológicos sencillos y rutinarios pero no por eso menos especiales. En especial el reflejo de parpadeo.

Por tal motivo he tratado de acercarme sobre la observación directa de los factores con los pacientes que acuden a una consulta en un año de neurología general siendo candidatos para el tratamiento con ToB en un año 2013 al 2014.

2.2 Marco de Referencia

Hace muchos años, Blount y Hall demostraron que cada especie mamífera tiene una frecuencia de parpadeo que tiende a ser constante sobre condiciones sin cambios. Desde un punto de vista de la teoría de la evolución, forma parte de los reflejos de defensa. (10)

Walker Overend (1858-1926) describió en la revista *The Lancet* en 1896 la primera descripción del reflejo de parpadeo. (10)

El blefaroespasmó (BI) y el Espasmo Hemifacial (EH) son dos enfermedades las cuales afectan dicho reflejo de una manera que aumenta su frecuencia y causan incapacidad de manera importante.

Estas dos entidades nosológicas puede aparecer distintos desordenes con diferentes pato etiología.

(11) Con características clínicas similares, ya que ambos son movimientos anormales, ambos involucran musculatura inervada por el nervio facial y en alguna parte de su evolución involucran en músculo *orbicularis oculi* con una contracción que forma un parpadeo. (3)

Mientras que las lesiones estructurales en los ganglios de la base y otros factores de riesgo se han descrito en el BL, usualmente su etiología es desconocida. En otra parte, la compresión neurovascular a una zona de emergencia del nervio facial ipsilateral es la forma más común de EH. (11)

Actualmente evidencia genética sugiere que hay una predisposición genética es más importante que el ambiente en el BL. Similar a la susceptibilidad del huésped puede también ser relevante en algunos casos de EH. Por ejemplo que el Espasmo hemifacial es más común en asiáticos, la compresión neurovascular del nervio facial no siempre resulta en Espasmo hemifacial y puede ser heredado. (11)

En ambas patologías el involucro de las vías trigémino faciales responsables del parpadeo que involucran vías aferentes y eferentes en el puente y en la *medulla oblongata*. (11) Se deberán de explorar estas vías para plantear las posibles hipótesis sobre su fisiopatología.

Elegimos una prueba sencilla y económica para la realización de la misma como el reflejo de parpadeo (RP) que discutiremos ulteriormente.

2.2.1 Blefaroespasma (BL)

2.2.1.1 Definición

Es una distonía focal (8) caracterizada por la contracción unilateral, intermitente o persistente e involuntaria (5) y en ocasiones espasmódicas de los músculos periorbitales. Siendo estos el *orbicularis oculi* (porciones pretarsal, preseptal y preriorbital) y músculos vecinos incluyendo *procerus* y *corrugator*. Una sobre actividad de estos músculos causa un aumento en el parpadeo y un cierre ocular potencialmente persistente relacionado a un espasmo prolongado de los párpados (6)

Afecta de manera temprana a los músculos periorbitales y posteriormente se propaga a toda la musculatura facial ipsilateral. (5)

2.2.1.2 Epidemiología

Pese que aún no hay estudios sobre su epidemiología regional latinoamericana, su prevalencia e incidencia varían según la región estudiada. Por ejemplo en Japón tiene una alta incidencia como la reportada de 15 casos por millón a 133 casos por millón de habitantes en el sur de Italia. (8)

El grupo Cochrane de Revisiones sistemáticas publicó una prevalencia estimada de 5 casos por 100 000 habitantes. (8) Inicia en la edad media o adultez. (5)

La mayoría de los casos son idiopáticos y generalmente con una duración de toda la vida. Esta enfermedad usualmente inicia en la 5ta o 6ta década de la vida y es más frecuente en mujeres que en hombres, con un radio de 3:1.(6)

2.2.1.3 Etiología

Puede ocurrir como consecuencia de diversos desordenes del sistema nervioso central o secundario al consumo de fármacos. Sin embargo, la forma más común es el llamado primario o idiopático que tiene una etiología desconocida. (8)

La mayoría de los pacientes no tienen una etiología específica causal del blefaroespasmó, pero este puede estar hasta en un 27% en los familiares de 1er grado, sin embargo no se ha encontrado un gen responsable. (6) El riesgo puede estar aumentado si ha existido un traumatismo craneoencefálico previo con pérdida de conocimiento. (8)

2.2.1.4 Clínica

El cuadro clínico puede comenzar en forma unilateral, pero usualmente las contracciones se vuelven bilaterales y sincrónicas en pocos meses. (8)

Algunos pacientes refieren síntomas sensitivo al inicio o durante el curso del BL como sensación de cuerpo extraño ocular, ojo seco y fotofobia, los cuales pueden presentarse hasta el 40-50 de los casos antes del inicio de BE idiopático. (8)

Puede mejorar al hablar, comer, dormir, o realizar tareas que requieren concentración. Típicamente las contracciones pueden disminuir mediante diferentes maniobras como tocarse distintas partes de la cara (trucos sensitivos) (8)

El cuadro clínico típicamente comienza con un aumento en la frecuencia del parpadeo frente a estímulos tales como luces y estrés. Progresiva a un espasmo bilateral involuntario que involucra ambos ojos sincrónicamente. La gravedad varía desde leve aumento en la frecuencia de parpadeo hasta el cierre espasmódico persistente de los párpados que lleva a la ceguera funcional con discapacidad grave en la vida cotidiana y profesional. (8) Puede ser unilateral o asimétrico al inicio, pero universalmente evoluciona a un cierre bilateral de los ojos. (6)

La mayoría de los pacientes presentan otros movimientos involuntarios en la cara (ejemplo contracciones paranasales), boca (muecas) o mandíbula (bruxismos, *trismus*) consistentes en una forma de distonía segmentaria llamada distonía craneal, un término preferido al epónimo “síndrome de Meige”. (6) Los factores de riesgo para la extensión de la distonía son: sexo femenino, edad avanzada al inicio de la enfermedad y traumatismo facial o de cráneo previo con pérdida de la conciencia. (8)

La evaluación oftalmológica se encuentra dirigida a descartar principalmente síndrome de ojo seco, el cual puede asociarse al BL y exacerbar la sintomatología o puede ser el desencadenante de los espasmos. (8)

La falta de criterios diagnósticos validados hace difícil distinguir el BL de otras condiciones de cierre palpebral involuntario como los tics, espasmo hemifacial, corea facial, apraxia de la apertura ocular, parpadeo frecuente y ptosis. (4)

Otros signos y síntomas que posiblemente se acompañan al BL incluyen síntomas señoriales en los ojos y un incremento de la frecuencia de parpadeo y pueden mejorar con trucos sensitivos que pueden mejorar transitoriamente el espasmo (4)

La escala de valoración de Jankovic (JRS) se utilizó por primera vez en un estudio de toxina botulínica en un distonía craneales doble ciego, controlado con placebo, ha sido el estándar para la valoración física que cuantifica los síntomas típicos del blefarospasmo. (6)

Esta escala, sin embargo, no cuantifica directamente el impacto potencial sobre la calidad de vida de los pacientes. La Escala de Discapacidad por Blefarospasmo (Blepharospasm Disability Scale BDS)

se desarrolló como una escala auto aplicable, ignora la evaluación propia de actividades que no puede ser aplicable a un individuo, como manejar. (6)

2.2.1.5 Fisiopatología

El músculo orbicular está constituido por tres porciones: orbital, preseptal y pretarsal. Las dos primeras actúan como una unidad motora involucrada en el cierre voluntario y sostenido de los párpados. La porción pretarsal es responsable del parpadeo reflejo o espontáneo. Las contracciones involuntarias de las fibras preseptales y orbitales producen un espasmo prolongado con cierre palpebral forzado, asociado a un descenso visible de las cejas por debajo del borde orbital superior (signo de Charcot). En cambio las contracciones limitadas a la porción pretarsal inducen un cierre involuntario de los párpados en ausencia del signo de Charcot. (8)

Estudios de Electromiografía (EMG) indica que hay una contracción espasmódica involuntaria en el blefaroespasma y proviene de varias partes del *orbicularis oculi*. El músculo OO consiste en tres componentes funcionales: parte pretarsal es la principal responsable del movimiento voluntario o el reflejo de parpadeo; parte preseptal para el parpadeo y actividades sostenidas (cierre unilateral o bilateral o cierre de los párpados); y la parte orbital la cual está involucrada en la contracción sostenida de los párpados. (1)

2.2.1.6 Neurofisiología

En los pacientes con blefaroespasma, la combinación de los registros EMG de m. *orbicularis oculi* y el *levator palpebrae*. Aramideh y colegas identifico tres distintos patrones de actividad involuntaria, todas estas típicas actividades EMG observadas en otras formas de distonía focal, a saber, una activación excesiva muscular en el músculo objetivo, co-contracción de músculos antagonistas y la falla de activación voluntaria del músculo objeto. El primer patrón EMG es característico por descargas involuntaria confinadas al m. orbicular de los ojos con preservación de la inhibición

reciproca en *levator palpebrae* y de músculos *orbiculari oculi*. En el segundo demuestra a actividad involuntaria en el músculo orbicular acompañado de inhibición involuntaria de elevador de los parpados o interrupción de inervación reciproca de *orbiculari oculi-levator palpebrae*. En el tercer patrón EMG consiste en una inhibición involuntaria del musculo elevador sola, y luego cuando el paciente trata de abrir los ojos, el EMG demuestra una inhibición involuntaria elevador de los parpados pero no de la actividad orbicular de los ojos. (1)

2.2.2 Espasmo Hemifacial (EH)

2.2.2.1 Definición

El espasmo hemifacial son movimientos involuntarios (7) espontáneos, paroxísticos, rápidos e irregulares (3) bruscos espontáneos, unilaterales, intermitentes (6) es caracterizado por el movimiento clónico de los músculos de la cara sobre un lado de ella. Es un movimiento anormal frecuente.(12) Usualmente el movimiento dura muy poco y recurren frecuentemente durante el día.

Esto es debido a disfunción hiperactiva del nervio facial, la cual caracteriza por la contracción involuntaria o irregular de la musculatura inervada por uno de los nervios faciales. Este movimiento se ha catalogado una forma de mioclónica segmentaria aunque algunas hipótesis lo relacionan con un mecanismo distónico.(8)

2.2.2.2 Epidemiología

La prevalencia es 11 en 100 000 en un estudio en Olmsted Ohio, Estados Unidos y 10 en 100 000 en Oslo. Las mujeres son más afectadas que los hombres y el lado izquierdo más que el lado derecho. (12)

Se piensa que la raza oriental es más proclive a padecer de este cuadro en comparación con la blanca, y que las mujeres padecen más de dicha afección, con una relación 2:1. La tasa de prevalencia informada va de 9.8 a 11 casos por 100 000 habitantes, en tanto que la incidencia anual promedio ajustada por edad es de 0.78 por 100 000 habitantes; la prevalencia aumenta en forma paralela con la edad. (8)

2.2.2.3 Etiología

Esta actividad anormal usualmente se origina en los músculos alrededor de los ojos y eventualmente se diseminan por la mitad de la cara.(12) Se piensa que el estímulo pulsátil resultante de una arteria sobre la región lateral del bulbo interferiría con los mecanismos centrales de regulación de la presión arterial que los cambios que produce la hipertensión en la anatomía de los vasos sanguíneos podrían llevar a la compresión del nervio facial en su emergencia. (8)

Diversas lesiones situadas en cualquier lugar del trayecto del nervio facial, desde su núcleo hasta su salida por el foramen estilomastoideo.(8)

El espasmo hemifacial es consecuencia de un daño crónico subclínico del nervio facial. Muchas investigaciones han demostrado que el origen de dicho espasmo facial es por una compresión vascular del nervio en la raíz de su salida, sin embargo el vaso que comprime no es siempre encontrado. Los estudios de neuroimagen, los cuales frecuentemente revelan contacto entre el nervio y el vaso que esta lesionando, y con evidencia histológica de demielinización o degeneración del nervio a su salida también soportan la teoría de que el espasmo hemifacial es causado por una compresión del nervio facial. (12)

La hipótesis actual sobre la etiología del espasmo hemifacial idiopático es que se origina como consecuencia de una lesión del nervio facial. Esta lesión inicial estaría localizada en las raíces de salida del nervio en la protuberancia y sería consecuencia de una compresión vascular arterial; ésta produciría desmielinización parcial y una degeneración axonal del nervio que lo llevaría a una hiperactividad de las neuronas de su núcleo motor, resultando un trastorno del movimiento de causa periférica. (8)

Se identifica compresión vascular a nivel protuberancia hasta el 87% de los casos. Las arterias involucradas en la compresión del nervio facial en su salida del tronco cerebral son: la cerebelosa

postero inferior, la cerebelosa antero inferior, la vertebral y la combinación de más de una de estas arterias. Esta anomalía neurovascular puede verse en un 2% de pacientes controles estudiados. (8)

Las compresiones por estructuras venosas son mucho menos frecuentes menores del 1%. Otras etiologías de compresión neurovascular son las aneurismas las malformaciones arteriovenosas y el glomus de la yugular. (8)

Sin embargo, hay también evidencia que las moto neuronas faciales son hiper excitable en pacientes con espasmo hemifacial. Por lo tanto la irritación extrínseca del nervio facial a nivel de fosa posterior general un impulso antidrómico a las neuronas motoras del nervio facial, y por tanto causando cambio en la excitabilidad y su disparo. (3)

2.2.2.4 Clínica

La edad de presentación en general es entre 40 y 50 años, aunque puede observarse desde los 20 años hasta los 80. (8)

Tiene un carácter progresivo en las etapas iniciales de su presentación posteriormente se estabiliza y las contracciones musculares tienden a ser de la misma intensidad. Un principio del cuadro es en general unilateral, en el orbicular de los ojos, en el parpado inferior para posteriormente propagarse a otros músculos faciales como lateral y eventualmente comprometer el músculo cutáneo del cuello. Las sacudidas pueden ocurrir en salvas y son sincrónicas en los músculos afectados, algunas veces rítmicas y pueden continuar durante el sueño. (8)

Al inicio del cuadro las contracciones son clónicas y breves con su progresión se hacen más tónicas y breves, con su progresión se hacen más tónicas y sostenida. Esta evolución hace que el cierre un ojo, se contraiga la frente y se desplace el ángulo de la boca; con el tiempo se hace evidente una paresia facial. (8)

Ocasionalmente pueden observarse “el otro” signo de Babinski que consiste en la elevación de la ceja por contracción del músculo frontal en el momento que se produce el cierre palpebral por contracción del músculo orbicular del ojo. (8)

Los espasmos suelen ocurrir espontáneamente y son agravados por el estrés, la fatiga, la ansiedad, los movimientos faciales voluntarios y ocasionalmente por los cambios de posición de la cabeza. (8)

Las sacudidas también pueden ser inducidas por dos o tres minutos de hiperventilación, la que produce alcalosis respiratoria y disminuyen los niveles de calcio, desencadenando la excitación ectópica. (8)

El 5% de los pacientes con Espasmo Hemifacial tienen antecedentes de una parálisis facial periférica previa. (8)

Desde Dandy que propuso por primera vez que el nervio craneal estaba comprimido por un vaso sanguíneo y que podría causar el síndrome clínico en 1934, un gran volumen de evidencia se ha presentado para el apoyo de la etiología neurovascular. En 1970 Jannetta publicó varios artículos demostrando el éxito del tratamiento para el espasmo hemifacial con cirugía de descompresión microvascular. Gardner en 1962 propuso que la irritación local causada por la compresión vascular puede facilitar el inicio del impulso en fibras activas por medio de viaje sobre las fibras adjuntas o, en otras palabras, excitación ectópica y transmisión del impulso ectópica. Esta hipótesis estaba bien aceptada hasta el hallazgo de respuesta anormal muscular. Desde 1987, Moller y Jannetta monitorizaron electrofisiológicamente las características de los pacientes de Espasmo hemifacial. Esta onda con su latencia aproximadamente dura 10 milisegundos es llamada respuesta anormal muscular, el cual solamente puede ser registrada en pacientes con espasmo hemifacial por medio del estímulo eléctrico de una de las ramas del nervio facial, mientras se registra el músculo el cual

está inervando esta rama. Cuando una rama del facial es estimulada, el estímulo viaja en ambas direcciones, ortodrómica y antidrómica. Si la hipótesis anterior es completamente correcta, teóricamente, la latencia de AMR debe de ser igual a la latencia de un estímulo dado al una rama de n. facial y registrada en el sitio de la compresión vascular más la latencia de la estimulación directa del nervio facial en el sitio de la compresión vascular y dando el resultado la despolarización del musculo. Sin embargo, se demostró que la suma de estas latencias consistentemente es menor que la actual latencia de 2 milisegundos lo cual no puede ser explicada por una teoría periférica. El tiempo adición se asumió a ser consumida en las proyecciones centrales y el procesamiento en el núcleo motor del facial. Pero esta teoría central no puede explicar la trasmisión reversa sináptica y que el rol de la compresión vascular juega su rol en esta enfermedad y como resulta en cambios centrales. (5)

Los diagnósticos diferenciales incluyen crisis epilépticas clónicas, espasmo psicogénico, parálisis facial, blefaroespasma, mioquimia facial y una discinecia tardía. (12)

Una respuesta anormal y sincinecia del reflejo del parpadeo son útiles para realizar el diagnóstico. Estas respuestas anormales resultan de una hiper excitabilidad del nervio / neuronas del facial (12)

2.2.2.5 Fisiopatología

Los espasmos pueden ser ocasionados por una lesión del nervio con desmielinización y su consiguiente regeneración anómala, esto se produce generalmente por la compresión del nervio facial a la salida del tallo cerebral, por alguna estructura vascular cercana. (8)

El daño ocasionado por compresión del nervio facial se ha evidenciado mediante el estudio de la respuesta de difusión lateral, aplicando un estímulo electico en uno de los ramos del nervio facial y registrando simultáneamente por electromiografía los músculos inervados por otros ramos del mismo nervio. (8)

Existen respuestas anormales en los músculos afectados pero su causa no se conoce. Al menos dos son las teorías implicada para explicar este fenómeno:

La teoría periférica remarca que existe una transmisión efáptica en el sitio del daño neural, con una transmisión aberrante de los impulsos nerviosos a través de estas falsas sinapsis, volviéndose un circuito cerrado en la transmisión en la trasmisión eléctrica entre las fibras aferentes y eferentes en el sitio de desmielinización (8)

La teoría central menciona que la lesión periférica del nervio facial induce una reorganización funcional de las sinapsis dentro del núcleo facial, asociándose a su vez con una hiper excitabilidad de toda la red neuronal motora. Que da lugar a una transmisión cruzada desde el origen de la respuesta anormal, provocada por la actividad aferente excesiva o por estimulación antidrómica. (8)

El Espasmo Hemifacial tiene una presentación esporádica en la mayor parte de los casos aunque existes informes que mencionan su presentación familiar. (8)

Una edad de aparición más temprana y el predominio por el compromiso izquierdo. (8)

El EH idiopático en la mayoría de los casos (primario), pero una historia clínica y una serie de pruebas son necesarios para descartar lesiones intra axiales o extraaxial del tallo cerebral. Una serie de tumores de la fosa posterior pueden tener asociación con el mismo. (7)

No habiendo un consenso general, la causa más común de un “espasmo hemifacial primario” es una compresión por una malformación arterial, usualmente una arteria cerebelosa, comprometiendo la salida del nervio facial a su salida del puente. De acuerdo con esta “hipótesis neurovascular” el paciente mejora después de una intervención quirúrgica en la fosa posterior. Sin embargo hay evidencia que las moto neuronas del facial son hiper excitable. Por ejemplo, una respuesta R2 mayor

el cual es evocada en el lado afectado mayor que en el lado contralateral y un incremento de recuperación de la respuesta del reflejo de parpadeo en para el estímulo pareado. Probablemente una excitación extrínseca sobre el nervio facial en la fosa posterior genera un bombardeo antidrómico que entran a las moto neuronas del n. facial que causan cambios de excitabilidad y descargas espontaneas o un aumento del disparo del reflejo después de un efecto de “encendido” . (7)

El espasmo hemifacial es atribuido a compresión del nervio facial cerca de su zona de entrada, a nivel del puente causando una excitación ectópica y una trasmisión efapticta. (9)

Esta teoría es soportado por los hallazgos en los vasos del sistema vertebro basilar que comprimen encarcelando al nervio en su salida y clínicamente mejora posterior a la descompresión quirúrgica. (9)

El diagnostico de un Espasmo hemifacial idiopático usualmente es hecho por la clínica, pero en algunos pacientes no muestran en su examen el movimiento brusco de los músculos faciales durante su examen. En estas instancias, el examen electrofisiológico puede ayudar a distinguir el desorden de otros movimientos anormales como el blefaroespasma, crisis parciales parciales o la neuromiotonía. (9)

La hipertensión arterial es sugerida para ser un factor etiológico causante de anomalías que comprimen el nervio facial a su zona de salida. Contrario a la anterior hipótesis, la anomalías arteriales se ha pensado que pueden causar espasmo hemifacial bilateral. Soportando esta hipótesis la descompresión quirúrgica pudiera a llevar a la normalización de la presión arterial en pacientes hipertensos con síndromes neurovasculares. (12)

Los hallazgos radiológicos posibles en el Espasmo Hemifacial incluyen anomalías arteriales como una arteria basilar dilatada y alargada, pequeñas ramas arteriales con compromiso de la

zona de salida del nervio facial y lesiones desmielinizantes. Sin embargo el compromiso neurovascular del nervio facial puede o no llevar siempre a los síntomas como se ha demostrado en controles de lados asintomáticos en pacientes con espasmo hemifacial. Algunos pacientes no tienen hallazgos vasculares en las evaluaciones radiológicas. Esto es concebible que centros superiores corticales de modulación del núcleo del nervio facial pueden el porque algunos pacientes con espasmo hemifacial con compromiso neurovascular desarrollen sintomatología y otros no. (12)

Observaciones clínicas han demostrado que el estrés y factores emocionales son conocidos para precipitar espasmo hemifacial y otros espasmos faciales. (12)

El espasmo hemifacial secundario a un tumor es raro (sintomático). Los pacientes con Espasmo hemifacial sintomático deben de tener una respuesta anormal debido al fenómeno de dispersión lateral, causado por una transmisión efaptica entre los nervios vecinos desmielinizados o pobremente mielinizados dañadas por el tumor. La latencia de la respuesta efaptica debe depender del sitio donde la conducción cruza. La latencia de la respuesta anormal es expedita más corta si el Espasmo hemifacial se origina distal que en proximal. Glocker demostró que el sitio de cruzamiento no puede ser determinado por medio de medición de latencia de lado anormal, probablemente porque el tamaño y el diámetro de los axones participantes en la transmisión efaptica difieren. (7)

2.2.2.6 Neurofisiología

Los estudios neurofisiológicos no definen con claridad si la anormalidad es idiopática o sintomática por lo que es obligatorio estudiar a los pacientes con neuroimagenes. Las lesiones protuberanciales pueden producir este trastorno del movimiento y se lo ha descrito asociado a esclerosis múltiple, cisticercosis de tronco, tumores intra pontinos e infartos lacunares. (8)

La prueba de reflejo de parpadeo es muy útil en la evaluación del Espasmo Hemifacial. Se puede obtener en los registros del orbicularis oculi, R1 y R2 en algunas veces hay un retraso ipsilateral, sin

embargo no todas las investigaciones concuerdan con este resultado. Estimulación supra orbital también evoca respuestas anormales que recuerdan el R1 del reflejo de parpadeo ipsilateral en músculos perioral. Una respuesta similar R2 aparece ocasionalmente en los músculos de sujetos normales. En el Espasmo Hemifacial, la latencia de similares a R1 en los músculos faciales inferiores. (7)

En el estudio Tokucoglu F se evaluaron prospectivamente si hay relación electrofisiológica y radiológicas en el Espasmo hemifacial revelo que el reflejo trigeminal esta exagerado en estos pacientes, apoyando la idea de hiper excitabilidad de las moto neuronas del facial a nivel de núcleo. Sin embargo no se pudo explicar el porque no se pudo evocar el reflejo en sujetos sanos. También que al menos uno de los parámetros electrofisiológicos estuvo anormal en toda su muestra. (12)

En este estudio un incremento de R1/D sugiere que hay una alteración funcional en el tallo cerebral aun a pesar de no encontrar anomalías estructurales en pacientes con espasmo hemifacial. (12)

Uno de los signos electrofisiológicos sugieren el Espasmo Hemifacial es la observación de la respuesta en los músculos distales faciales después de un estímulo a una rama del nervio facial. La respuesta que se ha atribuido a un impulso efáptico en las ramas del nervio facial. Otra característica es la propagación del reflejo del parpadeo que se origina con la estimulación del nervio supraorbital a músculos otros que sean el orbicular de los ojos. (ej. *Orbicularis oris*) (9)

Este fenómeno se reportó por Roth en 1990 como “respuestas tardías” han sido atribuidas a una propagación lateral de excitación del sitio donde presumiblemente hay transmisión efáptica. Sin embargo el origen de la respuesta que aparece en el estímulo del orbicularis oris aun no esta completamente entendido. (9)

Los dos mecanismos pato fisiológicos son la excitación lateral de las ramas del nervio facial por una transmisión efáptica y una hiperexcitabilidad de las motoneuronas del núcleo facial. (9)

Las características electrofisiológicas observadas en el espasmo hemifacial es considerada una respuesta adicional del musculo *orbicularis oris* a la aplicación de un estímulo eléctrico a nervio supra orbital. Normalmente, el reflejo trigémino facial debe de estar limitado al musculo orbicularis oculi. Dos posibles Patofisiología puede estar para la respuesta anormal del orbicularis oris. En la teoría periférica, el estímulo eléctrico activa la aferencia del nervio supraorbital que llega al núcleo de moto neuronas facial, pero los axones del nervio facial que van al orbicularis oculi causa una dispersión lateral de excitación a los axones inervados en el sitio de la presumible demielinización nerviosa. (3)

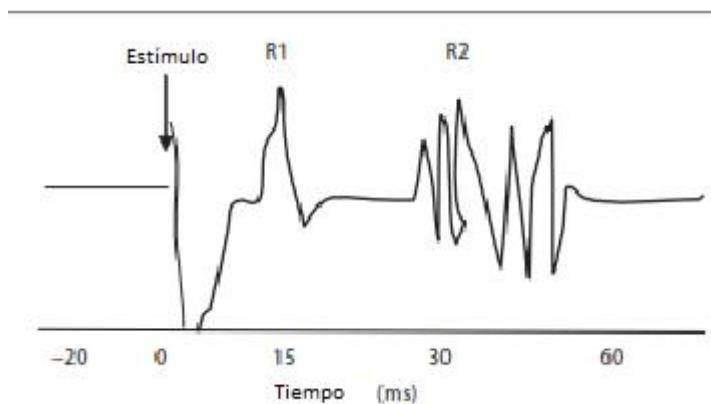
En la teoría central alternativa, el estímulo supraorbital activa no solo las neuronas motoras faciales que inervan al *orbicularis oculi*, pero también a aquellas que inervan al *orbicularis oris* por su incremento de la excitabilidad facial motora, la reorganización del nucleó facial o hiperexcitabilidad de las inter neuronas. (3)

En los pacientes con espasmo hemifacial, la dispersión lateral puede ser evocada por una estimulación eléctrica de una rama del nervio facial que puede ser gravada electromiográficamente de músculos que son inervados por otras ramas del nervio. Estas respuestas también pueden ocurrir por una transmisión axón-axon efaptica o una hiper excitabilidad neuronal del nervio facial. (3)

2.2.3 Reflejo de parpadeo (RP)

Erik Kugelberg aproximadamente en la década de 1950 estimulo el nervio supra orbital y registró la latencia temprana R1 y la latencia tardía R2 de la respuesta electromiográfica del músculo *orbicularis oculi*. (10) Como en la figura a continuación

Figura 1.



EL reflejo de parpadeo y el reflejo inhibitorio masetero se han usado para estudiar pacientes con disfonías craneales. Ambas técnicas exploran la función de la vía trigémino facial en el tallo. El reflejo del parpadeo se examina con la estimulación del nervio supra orbital unilateral mientras el registro del OO es bilateral. La estimulación evoca una respuesta temprana (R1) ipsilateral al lado del nervio supraorbital y una respuesta tardía (R2). (1)

La asa aferente del reflejo componente la raíz sensorial trigeminal de la división oftálmica. La asa eferente es el nervio facial. El componente 1 es retrasado centralmente por medio de un arco oligosináptico, el componente R2 por medio de una vía poli sináptica. (1)

La estimulación eléctrica del nervio supra orbital evoca el reflejo trigémino facial, consistente en una respuesta temprana R1 (oligosináptica) ipsilateralmente con una latencia de 9-12 ms; la

respuesta R2 bilateral (polisináptica) polifásica, con una latencia 25-35 ms, y en algunas ocasiones R3 bilateral polifásica con latencia de 70-80 ms. (10)

R1 es un componente pontino, y R2 es un componente medular C1. R1 y R2 puede ser evocado por un estímulo inocuo vía por fibras aferentes A beta, pero la respuesta R2 puede registrarse por medio de calor o dolor, sugiriendo que el R2 es mediado por una red amplia de neuronas en el núcleo trigeminal. (10)

El reflejo *orbicularis oculi* puede ser evocado por varias modalidades de estímulo. En la práctica clínica, un estímulo en el nervio supraorbital es regularmente usada para evaluar el reflejo de parpadeo trigémino-facial. (2)

El reflejo de parpadeo involucra una respuesta temprana (R1) ipsilateral al estímulo supraorbital y una respuesta tardía bilateral (R2). El "limb" aferente común del reflejo de parpadeo se forma de la raíz del trigémino vía el nervio oftálmico, el arco eferente del reflejo consiste del nervio facial. R1 es retrasada centralmente por medio de una vía oligo sináptica que incluye una a tres inter neuronas. (2)

Medición y valores normales

Las latencias son medidas desde el artefacto del estímulo a la primera deflexiones de una respuesta electromiográfica. Usando la latencia más 3 desviaciones estándar, R1 es retardado si excede los 13 ms, R2 si excede 41ms. Una diferencia entre los dos lados mayores de 1.2 ms para R y 8.0 ms para R2 se pueden considerar anormales. Además la diferencia entre el R2 ipsilateral y el contralateral no debe exceder 5ms o 8ms. (2)

Las amplitudes pueden variar considerablemente de un sujeto al otro. Los valores normales (de la media \pm S.D.) son 0.38 \pm 0.23 mV para R1, 0.53 \pm 0.24mV para R2 ipsilateral y 0.49 \pm 0.24mV para el contralateral. (2)

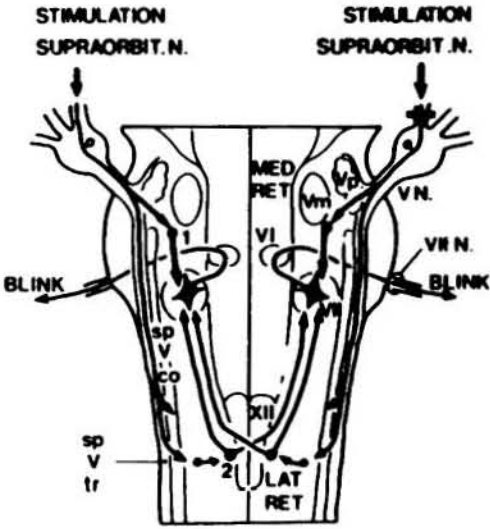
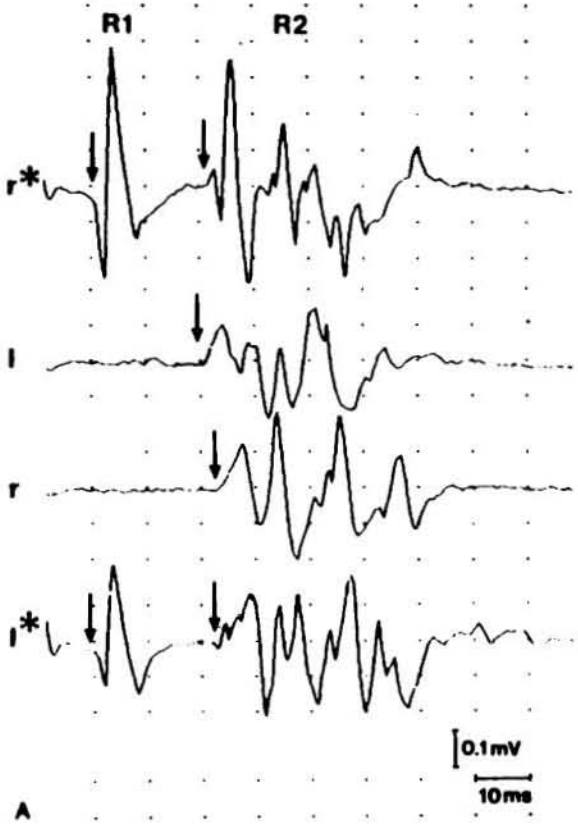
El estímulo del nervio infraorbital siempre evoca una respuesta R2 pero no necesariamente un R1. Cuando R1 está ausente, R2 es difícil de evaluar porque la amplitud de las latencias. Una ausencia de R2, sin embargo, ciertamente es anormal. (2)

La excitabilidad del parpadeo del reflejo es modulado por la entrada de la aferencia del nervio periférico o incluso con diferentes modalidades de estímulos. Cuando el primer (condicionante) estímulo es de baja intensidad, incapaz de realizar una respuesta por si mismo, esto es llamado "prepulso". El estímulo pre pulso puede ser de cualquier modalidad sensorial, incluyendo visual, auditorio y somato estésico. Su efecto sobre el reflejo craneal ocurre en intervalos que pueden variar de acuerdo a la modalidad sensorial. (2)

En el puente región media, probablemente localizada en la vecindad del núcleo principal del trigémino. R1 no es visible clínicamente pero puede tener una función preparatoria, por medio del acortamiento de la latencia del reflejo del parpadeo. (2)

El R2 del reflejo de parpadeo correlaciona con el cierre palpebral. El impulso nervio responsable de R2 son conducido por medio del tracto espinal descendente por medio de la región dorso lateral del puente y la *medulla oblongata* a la región espinal del núcleo trigeminal. De aquí los impulsos son retrasados por medio de una vía poli sináptica medular ascendente ambas ipsilateral y contralateral del estímulo, antes de hacer conexiones con el núcleo facial. El impulso cruza en la región medular baja. Las conexiones trigemino-facial están atravesando por la formación reticular y está en región medial al núcleo trigeminal (2)

FIGURA 2



Capítulo 3 Marco Teórico

3.1 Objetivos

3.1.1 Objetivo primario

1. Establecer las características de registros neurofisiológico del reflejo de parpadeo en población con pacientes espasmo hemifacial y blefaroespasma.

3.1.2 Objetivos secundarios

1. Describir características demográficas de la población con dichas patologías.
2. Describir características de neuroimagen en pacientes con espasmo hemifacial y blefaroespasma.
3. Valorar el impacto funcional con escalas diseñadas para blefaroespasma

3.2 Justificación

Siendo dos entidades que cada vez más el neurólogo general se enfrenta en su práctica cotidiana, es importante valorar con herramientas neurofisiológicas como el RP si es útil en la valoración de estos pacientes. También investigar sobre las diferencias entre BL y HE en RP para aporte del conocimiento de ambas enfermedades.

3.3 Pregunta de investigación

¿Se podrán obtener datos que sean diferentes el resultado de RP en pacientes de BL y EH?

3.4 Hipótesis

H1: Si en los resultados del RP las ondas R1 y R2 se encuentra diferencias entre grupos de pacientes con HE y BL luego entonces se podrán obtener características del RP en BL y HE particulares por lo tanto será de relevancia su estudio como rutina previo a la aplicación de tratamiento.

H0: Si en los resultados del RP las ondas R1 y R2 se NO se encuentran diferencias entre grupos de pacientes con HE y BL luego entonces NO se podrán obtener características del RP en BL y HE particulares por lo tanto NO será de relevancia su estudio como rutina previo a la aplicación de tratamiento.

3.5 Metodología

3.5.1 Estudio transversal, no ciego, no aleatorizado.

3.5.2 Prueba estadística de no paramétricas (prueba exacta de Fisher) de valores independientes para calcular la diferencia estadística de los grupos sintomáticos y no sintomáticos de R1, y R2.

3.7 Cronograma

Se recluto desde la consulta externa de pacientes candidatos a tratamiento con ToB para aplicación facial con diagnóstico de movimiento anormal facial en el año 2013 al 2014. Posteriormente se realizó una valoración con un médico experto aplicador de ToB para definir su condición como BL o EH.

Se citaron a los pacientes y previo a consentimiento informado se realizó llenado de hoja de captura de los datos demográficos así como demás variables. Se realizaron distintas escalas de impacto funcional del BL en ambas entidades patológicas.

Posteriormente se realizó la aplicación de RP en los mismos y posteriormente se realizó la aplicación con planeación previa de un inyector en músculos faciales.

Capítulo 4. Resultados

4.1 Características demográficas

De los pacientes derivados para su tratamiento por movimiento anormal facial; seis se caracterizó por el especialista como BL y cuatro de ellos con EH. Solo uno de los pacientes se catalogó como BL y EH.

En total se reclutaron 11 pacientes en julio de 2013 a julio del 2014, de estos siete eran mujeres. Las edades varían desde 42 a 83 años, con una mediana 63 años, media de 64.64 años y moda de 73 años. En el grupo de BL tres de los pacientes fueron de sexo masculino y cinco de ellos sexo femenino. Así en el grupo de EH son mitad son hombres (dos) y mitad mujeres (dos).

En los casos seis predominaba el lado izquierdo, tres de estos pacientes su movimiento anormal era bilateral, y solamente dos de ellos eran de lado derecho. En el grupo de pacientes con EH dos de ellos era izquierdo, uno derecho y uno bilateral. De los casos de BL tres de ellos eran izquierdo uno derecho y dos de afección bilateral.

Diez de los casos se habían sido tratados en algún momento de su patología con ToB y solo un paciente sin tratamiento.

Tabla 1

Número de Caso	Sexo	Edad	Lateralidad	Entidad nosológica
1	Masculino	60	Izquierdo	Espasmo hemifacial
2	Masculino	42	Izquierdo	Blefaroespasma
3	Femenino	59	Izquierdo	Blefaroespasma y espasmo hemifacial
4	Femenino	52	Izquierdo	blefaroespasma
5	Femenino	63	Bilateral	Espasmo hemifacial
6	Femenino	83	Bilateral	Blefaroespasma
7	Femenino	73	Derecho	Blefaroespasma
8	Masculino	57	Izquierdo	Blefaroespasma
9	Femenino	83	Derecho	Espasmo hemifacial
10	Femenino	73	Bilateral	Blefaroespasma
11	Masculino	66	Izquierdo	Espasmo hemifacial

Gráfico 1

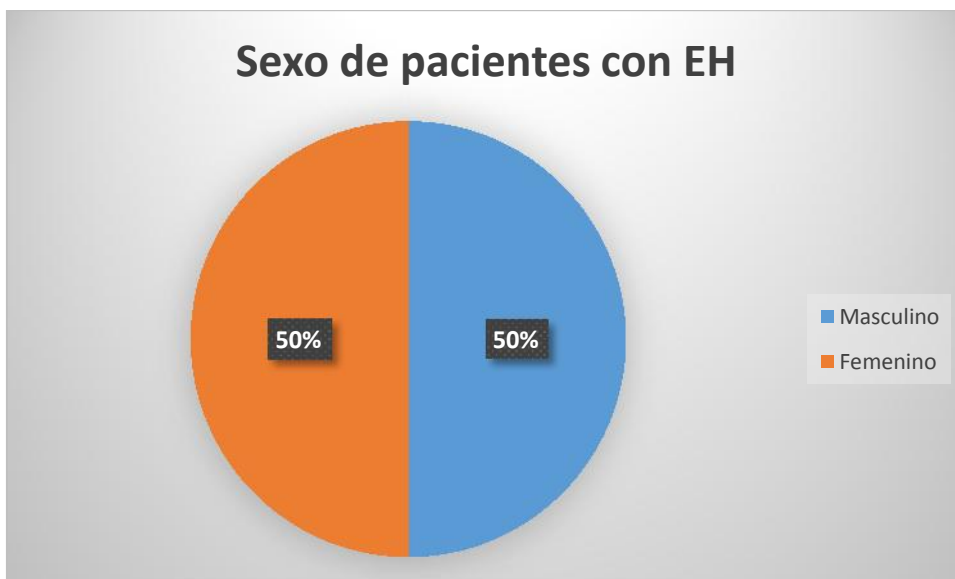
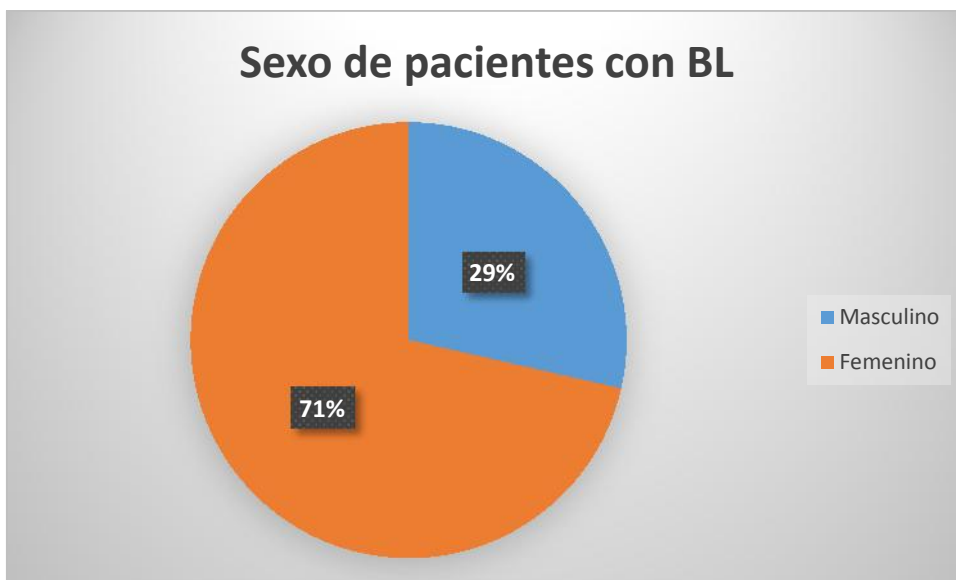


Gráfico 2



4.2 Comorbilidades

De las comorbilidades que encontramos de los pacientes con EH tres padecían hipertensión arterial sistémica y uno sin patología registrada en el momento de su ingreso al protocolo.

Del grupo de pacientes con BL no tuvieron un patrón y ningún antecedente patológico se repitió en los casos. Uno de ellos padecía Enfermedad de Parkinson y Epilepsia; otro con síndrome anti fosfolípidos primario, pitiriasis y portador de aneurisma cerebral. El siguiente caso con Diabetes Mellitus y antecedentes de Evento Vascular Cerebral. El ultimo con comorbilidad con Hipertensión Arterial Sistémica y cardiopatía isquémica. Solo uno no de los pacientes con BL no tenía ningún antecedente personal patológico. Del caso con BH y EH tenía hipotiroidismo.

4.3 Inicio de sintomatología

De los síntomas iniciales del grupo de BL fueron: Dos con contracciones, dos con cierre involuntario potente, uno con cierre palpebral sostenido y tres con aleteo palpebral. En los pacientes con EH inicio en uno con contracciones, uno con cierre palpebral sostenido y dos con aleteo palpebral.

De los síntomas iniciales del grupo de los pacientes con EH fueron: Dos pacientes con aleteo palpebral, uno con cierre palpebral sostenido y uno con contracciones palpebrales.

4.4 Parálisis Facial

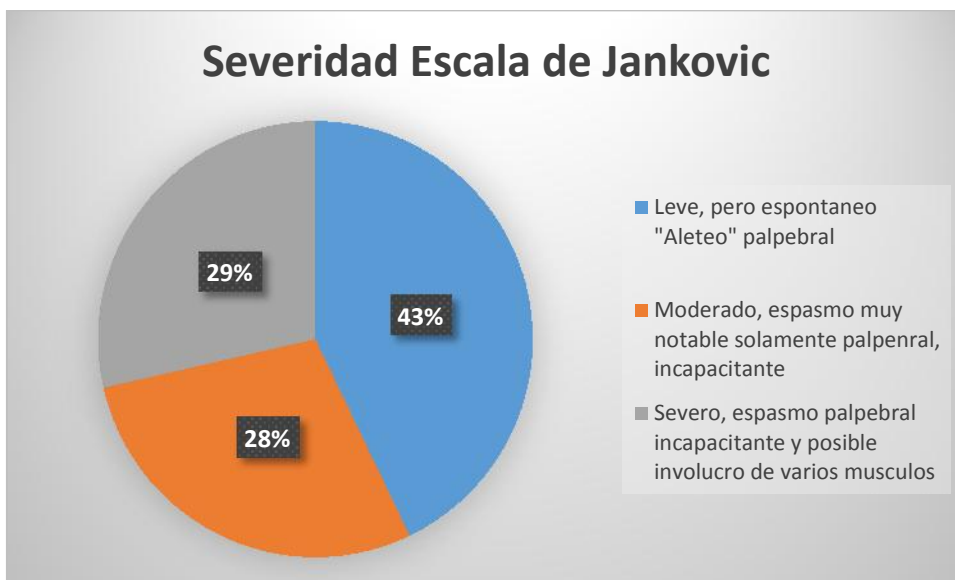
Dos (50%) de los casos con EH tuvieron antecedentes de parálisis facial, solo uno de los pacientes con BL tuvo dicha patología.

4.5 Segundo signo de Babinski

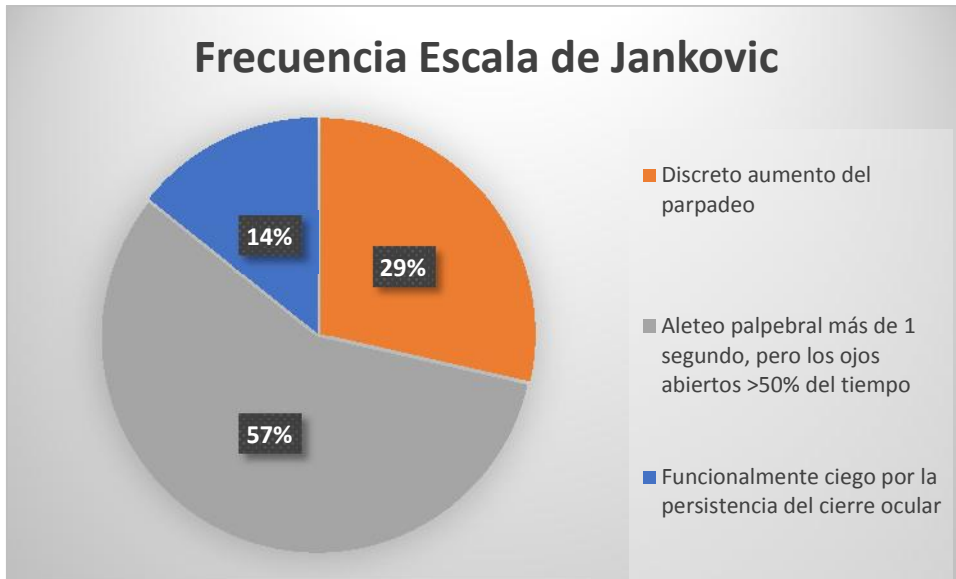
En el caso de los pacientes con BL estuvo presente en cuatro (57%), en el grupo de EH en dos de ellos (50%).

4.6 Escalas funcionales de BL

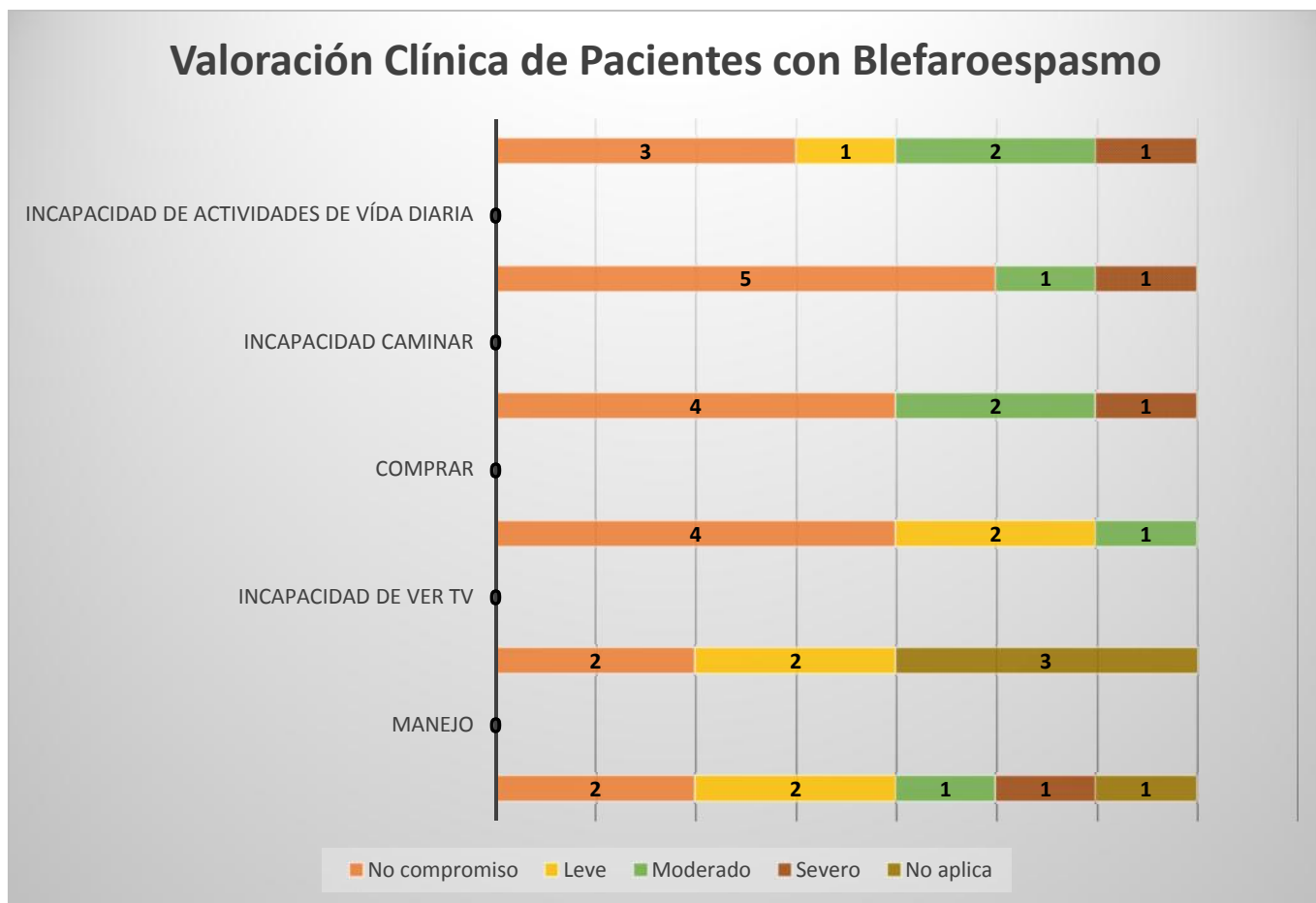
Gráfica 3



Grafica 4



Gráfica 3



4.7 Neuroimagen

De los pacientes con BL encontramos que tienen lesión cuatro (57.14%), todas de ellas supratentoriales. Dos de ellos con leucopatía subcortical, una con un aneurisma de la bifurcación de la ACM. Una cruce neurovascular.

En los pacientes con EH en 2 pacientes (50%) de estos dos de los pacientes tuvieron lesiones supratentoriales lesión con leucopatía. En los mismos en un paciente se encontró compresión del lado izquierdo del puente, dolilidad del sistema vertebro basilar, contacto sobre el tercio proximal cisternal de complejos 7mos bilaterales. EN el otro un contacto neurovascular del 8vo y 7mo bilateral y 5to izquierdo

4.8 Reflejo de parpadeo

Tabla 2

Resultados de RP en pacientes con BL

Afectación	R1i	R2i	R2c (datos en ms)
Sintomático	9.5	26.8	27.4
Sintomático	12.4	37.5	38.0
Sintomático	12.2	35.6	36.9
Sintomático	14.0		37.7
Sintomático	11.5	35.9	34.5
Sintomático	10.8	36.4	100.0
Sintomático	6.8	36.7	35.6
Sintomático	10.0	31.2	32.0
Sintomático	8.6	35.9	25.3
Asintomático	11.2	35.2	34.8
Asintomático	12.2	35.2	34.1
Asintomático	11.4	34.0	35.5
Asintomático	10.4	35.7	24.6
Asintomático	8.3	32.3	35.0

Normalidad de la muestra

Prueba de Shapiro Wilk muestra pequeñas (menos 30 individuos).

Criterio para determinar Normalidad

P-valor \geq α Aceptar H_0 = Los datos provienen de una distribución normal

P-Valor menor a α Aceptar H_1 = Los datos NO provienen de una distribución Normal

Tabla 3

Normalidad R1 ipsilateral		
P-Valor (Lado asintomático) 0.457	>	Alfa= 0.05
P-Valor (Lado sintomático) 0.700	>	Alfa= 0.05
Conclusión: La variable de R1 ipsilateral se comporta normalmente		
Normalidad R2 ipsilateral		
P-Valor (Lado asintomático) 0.249	>	Alfa= 0.05
P-Valor (Lado sintomático) 0.009	<	Alfa= 0.05
Conclusión: La variable de R1 ipsilateral se comporta No normalmente		
Normalidad R2 contralateral		
P-Valor (Lado asintomático) 0.003	<	Alfa= 0.05
P-Valor (Lado sintomático) 0.000	<	Alfa= 0.05
Conclusión: La variable de R2 contralateral se comporta No normalmente		

Tabla 4 resumen de pruebas de hipótesis

	Hipótesis nula	Test	Sig.	Decisión
1	Las medianas de R1 ipsilateral son las mismas entre las categorías de Sintomatología.	Prueba de medianas de muestras independientes	1.000 ^{1,2}	Retener la hipótesis nula.
2	Las medianas de R2 ipsilateral son las mismas entre las categorías de Sintomatología.	Prueba de medianas de muestras independientes	.266 ^{1,2}	Retener la hipótesis nula.
3	Las medianas de R2 contralateral son las mismas entre las categorías de Sintomatología.	Prueba de medianas de muestras independientes	1.000 ²	Retener la hipótesis nula.

Se muestran las significancias asintóticas. El nivel de significancia es .05.

¹Se muestra la significancia exacta para esta prueba.

²Sig. exacta de Fisher

Tabla 5

Resultados de RP en pacientes con EH

Afectación	R1i	R2i	R2c (datos en ms)
Sintomático	13.6	36.0	50.3
Sintomático	11.4	37.4	36.8
Sintomático	10.2	33.9	33.1
Sintomático	11.8	37.0	
Sintomático	11.4	28.4	27.7
Asintomático	11.8		38.0
Asintomático			39.5
Asintomático	11.4	31.7	34.2

Tabla 5 resumen de pruebas de hipótesis

	Hipótesis nula	Test	Sig.	Decisión
1	Las medianas de R1 ipsilateral son las mismas entre las categorías de Sintomatología.	Prueba de medianas de muestras independientes	1.000 ¹²	Retener la hipótesis nula.
2	Las medianas de R2 ipsilateral son las mismas entre las categorías de Sintomatología.	Prueba de medianas de muestras independientes	1.000 ¹²	Retener la hipótesis nula.
3	Las medianas de R2 contralateral son las mismas entre las categorías de Sintomatología.	Prueba de medianas de muestras independientes	.486 ¹²	Retener la hipótesis nula.

Se muestran las significancias asintóticas. El nivel de significancia es .05.

¹Se muestra la significancia exacta para esta prueba.

²Sig. exacta de Fisher

5 Hipótesis comprobada

H0: Si en los resultados del RP las ondas R1 y R2 se NO se encuentran diferencias entre grupos de pacientes con HE y BL luego entonces NO se podrán obtener características del RP en BL y HE particulares por lo tanto NO será de relevancia su estudio como rutina previo a la aplicación de tratamiento.

6 Conclusión

El BL y EH su fisiopatología es aun desconocida, conocemos que vías trigémino faciales responsables del parpadeo involucran vías aferentes y eferentes en el puente y en la *medulla oblongata* y están afectados en el BL y EH. Pese a la ausencia de diferencias estadísticas en la prueba de parpadeo aún se deberán de explorar estas vías para plantear las posibles hipótesis sobre su fisiopatología.

7 ANEXO

Escala de Valoración Jankovic (Jankovic Rating Scale JRS) (6)

Severidad	0	Ninguno	
	1	Incremento en el parpadeo solamente presente con estímulo externo (ejemplo: luz brillante, viento, lectura, manejo, etc)	
	2	Leve pero espontaneo "aleteo" del párpado (sin un espasmo), notable, puede ser embarazoso pero no es incapacitante funcionalmente	
	3	Moderado, espasmo muy notable solamente de los párpados, moderadamente incapacitante	
	4	Severo, incapacitante con espasmo del párpado y puede afectar otros músculos faciales	
Frecuencia	0	Ninguna	
	1	Aumento del parpadeo ligeramente en frecuencia	
	2	"aleteo" del papado que dura menos de un segundo en duración	
	3	Espasmo del párpado que dura más de 1 segundo, pero los ojos permanecen abiertos más del 50% del tiempo cuando está despierto	
	4	Funcionalmente ciego por el cierre persistente del ojo (blefarospasmo) mayor del 50% del tiempo cuando está despierto	

Valoración Clínica en Pacientes con Blefaroespasmo

1	Manejo de un vehículo	No aplicable No discapacidad Discapacidad ligera Discapacidad moderada Discapacidad Severa No es posible realizar por la enfermedad	NA 0 1 2 3 4
2	Lectura	No aplicable No discapacidad Discapacidad ligera Discapacidad moderada Discapacidad Severa No es posible realizar por la enfermedad	NA 0 1 2 3 4
3	Ver Televisión	No aplicable	NA

		No discapacidad Discapacidad ligera Discapacidad moderada Discapacidad Severa No es posible realizar por la enfermedad	0 1 2 3 4
4	Compras	No aplicable No discapacidad Discapacidad ligera Discapacidad moderada Discapacidad Severa No es posible realizar por la enfermedad	NA 0 1 2 3 4
5	Caminar	No aplicable No discapacidad Discapacidad ligera Discapacidad moderada Discapacidad Severa No es posible realizar por la enfermedad	NA 0 1 2 3 4
6	Realizar actividad de la vida diaria	No aplicable No discapacidad Discapacidad ligera Discapacidad moderada Discapacidad Severa No es posible realizar por la enfermedad	NA 0 1 2 3 4

8 Bibliografía

1. Barardelli A. et al: Pathophysiology and treatment of cranial dystonia. *Mov. Disord.* 2002 17;S2: S70-S74
2. Berardelli A. et al. Chapter 6.2 The orbiculari oculi reflexes. In Deuschi G. et Eisen A. in *Recommendation for the Practice of Clinical Neurophysiology: Guidelines of the International Federation (EEG Suppl. 52) q 1999 International Federation of Clinical Neurophysiology.* Elsevier Science B.V.
3. Choi SI, et al: Electrophysiologic investigation during facial motor neuron suppression in patients with hemifacial spasm: possible pathophysiology of hemifacial spasm: a pilot study. *Ann Rehabil Med* 2013 Dec; 37(6): 839-47
4. Defazio G. et al. Development and validation of a clinical guideline for diagnosing blepharospasm. *Neurology* 2013 Jul 16;81(3):236-40
5. Don NN et al: The mechanism of hemifacial spasm: a new understanding of the offending artery *Neurol Res* 2014 Jul 18
6. Jankovic J. et al. Relationship Between Various Clinical Outcome Assessment in Patients with Blepharospasm. *Mov Disord.* 2009 Feb 14;24(3):407-13
7. Kimura J. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice, # ed.* New York: Oxford University Press; 2001
8. Micheli F et Dressler D: *Tóxina botulínica: nuevas indicaciones terapéuticas 1e* Panamericana 2010 Buenos Aires Arg
9. Montero J. et al. Electrophysiological study of ephaptic axo-axonal responses in hemifacial spasm. *Muscle Nerve.* 2007 Feb;35(2):184-8
10. Pearce JM. Observations on the blink reflex. *Eur Neurol.* 2008;59(3-4):221-3

11. Tan EK et al: Coexistent blepharospasm and hemifacial spasm: overlapping pathophysiologic mechanism? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 494-495
12. Tokucoglu F, et al. Hemifacial spasm in correlation with electrophysiological and radiological findings. *Acta Neurol Belg.* 2008 Sep; 108(3): 94-8