

PÁRPADOS

14

Blefaroespasmos

Cecilia Rodríguez Luna



El blefaroespasmos es una distonía focal (1) caracterizada por contracciones involuntarias, espasmódicas y bilaterales de los músculos orbiculares de los párpados, corrugadores, procerus y depresores superciliares. En casos severos puede ocasionar ceguera funcional por la incapacidad de abrir los ojos (2).

EPIDEMIOLOGÍA

Es un trastorno poco frecuente (20 a 133 casos por millón) (3). Predomina en el sexo femenino en una proporción entre 2 a 3/1 según los estudios. La edad media de inicio suele ser 56 años (4).

ETIOLOGÍA

La causa del blefaroespasmos aún es desconocida (blefaroespasmos esencial o primario). Un 20 a 30% tiene historia familiar positiva y se han identificado ciertos genes que aumentan la predisposición a padecerlo (5) En ocasiones puede ser secundario a trastornos oculares que producen irritación ocular como triquiasis, cuerpo extraño o queratoconjuntivitis seca (6,7), a medicaciones (antipsicóticos, etc.) o enfermedades neurológicas (Enfermedad de Parkinson, tumores cerebrales, etc.). El estrés también juega un rol precipitando el inicio del cuadro y empeorando su intensidad (8,9).

SÍNTOMAS

Parpadeo incontrolable, temblor o cierre palpebral; incapacidad para abrir los ojos (apraxia de la apertura); siempre bilateral.

SIGNOS CRÍTICOS

Contracción involuntaria episódica de los músculos orbiculares de los párpados.

OTROS SIGNOS

Desaparece durante el sueño, puede acompañarse de movimientos involuntarios bucofaciales, de cabeza o de cuello (Síndrome de Meige). Empeora con la luz brillante, el cansancio y la ansiedad. Algunos pacientes tienen «trucos sensoriales» para aliviar los síntomas como presionar en la zona periocular, silbar, toser, bostezar o usar gafas ajustadas (10).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: (2)

- Espasmo hemifacial (unilateral, las contracturas incluyen toda la hemicara y no desaparecen durante el sueño; suele deberse a una compresión vascular del VII par en la emergencia del tronco encefálico. Debe hacerse una RMN a nivel del ángulo pontocerebeloso para descartar la presencia de tumor u otras anomalías. Las opciones terapéuticas incluyen observación, inyecciones de toxina botulínica o descompresión quirúrgica del VII par craneal).
- Irritación ocular (ej. cuerpo extraño corneal o conjuntival, triquiasis, blefaritis, ojo seco).
- Síndrome de Tourette (múltiples espasmos musculares compulsivos asociados a expresión de sonidos bizarros u obscenidades, inicio en la niñez o adolescencia).
- Tic doloroso (neuralgia del trigémino).
- Discinesia tardía (discinesia bucofacial, a menudo con movimientos constantes distónicos de tronco y extremidades, debido habitualmente a uso prolongado de antipsicóticos).
- Mioquimia palpebral (temblor palpebral asociado a menudo a ingesta de cafeína o tensión nerviosa).



Video blefaroespasma (cortesía Dr. Ángel Arteaga)

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del blefaroespasma es eminentemente clínico. Se debe efectuar una anamnesis y examen oftalmológico completo. Valorar si el compromiso es uni o bilateral, si hay afectación de otros músculos de la cara, cuello o extremidades. Descartar problemas oculares como sequedad ocular, blefaritis, triquiasis, cuerpo extraño, etc. Prestar atención al exámen neurooftalmológico para descartar alteraciones concomitantes. Las imágenes (tomografía computada o RMN) están indicadas solo en casos atípicos, si hay sospecha de enfermedad neurológica subyacente (11).

Existen diversas escalas para clasificar la severidad del blefaroespasma, siendo la más utilizada la Escala de Jankovic que lo clasifica de 0 a 4 según la severidad y frecuencia (12).

TRATAMIENTO

1. El tratamiento de elección en el blefaroespasmos es la infiltración con toxina botulínica tipo A. Esta sustancia interfiere con la liberación de acetilcolina a nivel de la placa neuromuscular, causando una parálisis temporal que disminuye los movimientos anormales. Es un tratamiento simple y efectivo con una tasa de éxito de más del 90% (13), aunque el efecto dura aproximadamente 3 meses.
2. Cirugía: se reserva para casos en los que la toxina botulínica no es efectiva, requiere dosis muy altas o frecuentes, o como parte de otro procedimiento (por ejemplo, corrección de ptosis). Consiste en efectuar una miectomía orbicular superior e inferior, a veces asociada también a resección de corrugadores y procerus. Puede tener complicaciones como la linfedema. En casos de apraxia de la apertura es útil también la suspensión al frontal. La neurectomía del nervio facial ha caído en desuso.
3. Otros: algunas medicaciones como las benzodiazepinas, levodopa, tetrabenazina, clozapina pueden ser de ayuda en algunos casos (15).

RECOMENDACIONES PARA EL TRATAMIENTO DEL BLEFAROESPASMO CON TOXINA BOTULÍNICA (fig. 1)

- En España las toxinas aprobadas para blefaroespasmos son: onabotulinumtoxinA (Botox), incobotulinumtoxin A (Xeomin) y abobotulinumtoxin A (Dysport). Las 2 primeras opciones tienen la mayor evidencia de beneficio según distintos estudios (13,14,20,21).
- Si el vial contiene 50 UI se recomienda reconstituir la toxina añadiendo 1 ml de solución salina al 0.9% sin conservantes estéril para conseguir una concentración de 5 UI/0,1 mL. Se infiltrará de 2.5 a 5 UI por punto según la necesidad del paciente.
- Las inyecciones del orbicular son superficiales, mientras las del corrugador y procerus son más profundas.

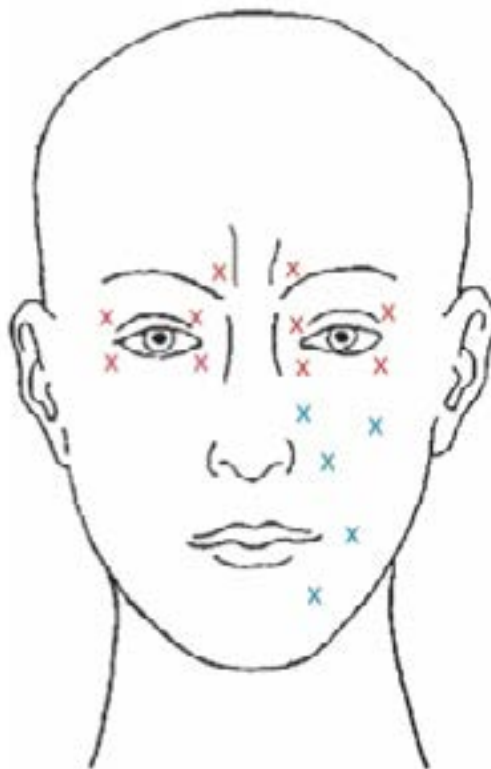


Figura 1: Recomendaciones para el tratamiento del Blefaroespasmos con toxina botulínica.

- En párpado superior es importante infiltrar el orbicular pretarsal, con un punto nasal y otro temporal. No infiltrar en el sector central para disminuir el riesgo de difusión al elevador y por consiguiente de ptosis palpebral.
- En párpado inferior en lo posible evitar infiltrar a nivel nasal para no alterar la función de bomba lagrimal.
- Como el orbicular en su porción lateral se extiende 2,5 cm por fuera del reborde orbitario, se recomienda infiltrar por lo menos a 1 cm por fuera del mismo. De esta manera conseguimos disminuir el riesgo de diplopia por difusión a músculos extraoculares.
- La dosis total, así como los puntos de infiltración dependen de las necesidades del paciente; por lo general se utilizan 25 UI por ojo.

RESUMEN

- El blefaroespasma es una distonía focal.
- Signos críticos: parpadeo incontrolable y espasmódico, siempre bilateral que desaparece durante el sueño. Dificultad para abrir los ojos que puede resultar en ceguera funcional.
- Estudio de un paciente con posible blefaroespasma:
 1. Antecedentes: ¿unilateral o bilateral?, ¿afección sólo de los párpados o también de cara o extremidades?, ¿medicaciones?
 2. Biomicroscopía: buscar alteración ocular local.
 3. Examen neuroftalmológico para descartar alteraciones concomitantes.
 4. Imágenes: en casos atípicos. Tomografía computada cortes axiales y coronales, RMN de fosa posterior.
 5. Diagnóstico diferencial: mioquimias, espasmo hemifacial, Síndrome de Tourette, discinesias tardías.
- Diagnóstico: eminentemente clínico.
- Tratamiento: infiltraciones periódicas con toxina botulínica tipo A (de elección). La cirugía está reservada para casos resistentes (miectomía, suspensión al frontal).

BIBLIOGRAFÍA

1. Blepharospasm-omandibular dystonia syndrome (Brueghel's syndrome). A variant of adult-onset torsion dystonia? Marsden CD. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1976 Dec; 39(12):1204-9.
2. *Wills Eye Manual: Office & Emergency Room Diagnosis & Treatment of Eye Disease*. 2nd edition. Cullon Jrj, Benjamin Chang. 1994 Lippincott-Raven Publishers.
3. The prevalence of primary dystonia: a systematic review and meta-analysis. Steeves TD, Day L, Dykeman J, Jette N, Pringsheim T. *Mov Disord*. 2012 Dec; 27(14):1789-96.
4. Defazio G, Hallett M, Jinnah HA, Conte A, Berardelli A. Blepharospasm 40 years later. *Mov Disord*. 2017;32(4):498-509.
5. Dong H, Luo Y, Fan S, Yin B, Weng C, Peng B. Screening Gene Mutations in Chinese Patients with Benign Essential Blepharospasm. *Front Neurol*. 2019; 10:1387.
6. Conte A, Berardelli I, Ferrazzano G, Pasquini M, Berardelli A, Fabbrini G. Non-motor symptoms in patients with adult-onset focal dystonia: Sensory and psychiatric disturbances. *Parkinsonism Relat Disord*. 2016 Jan;22 Suppl 1: S111-4.
7. Defazio G, Berardelli A, Abbruzzese G, Lepore V, Coviello V, Acquistapace D, Capus L, Carella F, De Berardinis MT, Galardi G, Girlanda P, Maurri S, Albanese A, Bertolasi L, Liguori R, Rossi A, Santoro L, Tognoni G, Livrea P. Possible risk factors for primary adult onset dystonia: a case-control investigation by the Italian Movement Disorders Study Group. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998 Jan;64(1):25-32.
8. Defazio G, Livrea P. Epidemiology of primary blepharospasm. *Mov Disord*. 2002; 17(1):7-12.
9. Lee JM, Baek JS, Choi HS, Kim SJ, Jang JW. Clinical Features of Benign Essential Blepharospasm in Korean Patients. *Korean J Ophthalmol*. 2018 Oct;32(5):339-343.
10. Defazio G, Martino D, Abbruzzese G, Girlanda P, Tinazzi M, Fabbrini G, et al. Influence of coffee drinking and cigarette smoking on the risk of primary late onset blepharospasm: evidence from a multi-centre case control study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78(8): 877-9.
11. Lorenzano D, Tansley S, Ezra DG. Sensory Trick Frames: A New Device for Blepharospasm Patients. *J Mov Disord*. 2019;12(1):22-26.
12. Khooshnoodi MA, Factor SA, Jinnah HA. Secondary blepharospasm associated with structural lesions of the brain. *J Neurol Sci*. 2013;331(1-2):98-101.
13. Jankovic J, Orman J. Botulinum A toxin for cranial-cervical dystonia: a double-blind, placebo-controlled study. *Neurology*. 1987; 37:616-623.
14. Walker TJ, Dayan SH. Comparison and overview of currently available neurotoxins. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2014; 7:31-9.
15. Hellman A, Torres-Russotto D. Botulinum toxin in the management of blepharospasm: current evidence and recent developments. *Ther Adv Neurol Disord*. 2015;8(2):82-91.
16. Nicoletti A, Bombana AG et al. Blefaroespasmo essencial: revisão da literatura. *Arq. Bras. Oftalmol., São Paulo*. 2010; v. 73, n. 5, 469-473.
17. Anderson RL, Patel BC, Mantém JB, Jordan DR. Blepharospasm: past, present, and future. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 1998;14(5):305-17.
18. Titi-Lartey OA, Patel BC. Benign Essential Blepharospasm. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; August 10, 2020.
19. Yen MT. Developments in the treatment of benign essential blepharospasm. *Curr Opin Ophthalmol*. 2018;29(5):440-444.
20. Valls-Sole J, Defazio G. Blepharospasm: Update on Epidemiology, Clinical Aspects, and Pathophysiology. *Front Neurol*. 2016; 7:45.
21. Hellman A, Torres-Russotto D. Botulinum toxin in the management of blepharospasm: current evidence and recent developments. *Ther Adv Neurol Disord*. 2015;8(2):82-91.
22. Dashtipour K, Chen JJ, Frei K, Nahab F, Tagliati M. Systematic Literature Review of Abobotulinumtoxin A in Clinical Trials for Blepharospasm and Hemifacial Spasm. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 2015; 5:338.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. El blefaroespasmos es:

- a) Una distonía generalizada.
- b) Una patología que predomina en los hombres 3/1.
- c) Una enfermedad que puede ocasionar ceguera funcional en casos severos.
- d) Unilateral.
- e) Una enfermedad de origen desconocido, pero en ocasiones puede ser secundario a enfermedades neurológicas o uso prolongado de medicación antipsicótica.

2. Con respecto al tratamiento del blefaroespasmos con toxina botulínica podemos afirmar que:

- a) El porcentaje de pacientes resistentes al tratamiento es alto.
- b) Los pacientes suelen seguir respondiendo bien al tratamiento a pesar de repetirlo en el tiempo.
- c) Las toxinas botulínicas más indicadas para el blefaroespasmos son las tipo B.
- d) Es el tratamiento de elección por su alta eficacia y baja tasa de complicaciones.
- e) Es importante tratar el orbicular pretarsal para que sea efectivo.