

9 Que faire au quotidien ?

Certaines situations peuvent aggraver les symptômes du blépharospasme. En effet, l'intensité des clignements peut être variable d'un instant à un autre et d'une circonstance à une autre.

Ainsi, une luminosité importante, la conduite automobile, regarder la télévision, lire, être stressé ou fatigué peuvent être autant de circonstances aggravantes qui augmentent la fréquence et la durée des clignements. Certaines de ces situations peuvent être améliorées (port de lunettes spécifiques, repos). Certains patients trouvent une activité leur permettant un contrôle ponctuel de leur blépharospasme, comme chanter, bailler ou mâcher.

Il peut également être intéressant de rejoindre une association de malades, l'expérience des autres pouvant apporter beaucoup.

10 Qu'est-ce qu'Amadys ?

AMADYS est une association de personnes atteintes de dystonie et de spasme hémifacial. Elle peut vous permettre de rencontrer d'autres malades et d'échanger sur les moyens de lutter contre la maladie. Elle peut également vous soutenir dans vos démarches de demande de prise en charge et vous mettre en relation avec des spécialistes de la dystonie.

AMADYS
7 rue de Castellane, 75008 Paris
Tél : 09 71 59 14 70
E-mail : secretariat.amadys@amadys.fr
Site Internet : www.amadys.fr

Golf'imprim - Vannes - Avril 2019



Blépharospasme

10 questions pour comprendre

Blépharospasme

10 questions pour comprendre

Rédigé en collaboration avec le Pr B. Girard, Chef de Service d'ophtalmologie, Hôpital Tenon, Paris.

1 Qu'est-ce que c'est ?

Le blépharospasme est une dystonie focale classée dans le répertoire des maladies rares « ORPHANET ».

La dystonie focale (ou dystonie localisée) se définit par des contractions involontaires et soutenues des muscles d'une région particulière du corps, responsables d'une action spécifique comme fermer les yeux. Plusieurs formes de dystonies focales existent selon la région du corps impliquée. Par exemple, le blépharospasme, est la deuxième forme la plus fréquente des dystonies focales chez la personne adulte.

Le blépharospasme provoque des spasmes au niveau des muscles des paupières, entraînant la fermeture répétitive et incontrôlable de celles-ci. Ces contractions peuvent affecter les muscles autour des yeux :

- les muscles des paupières : muscles orbiculaires
- les muscles des sourcils : muscles protracteurs et corrugateurs
- d'autres muscles du visage peuvent être impliqués

Ces contractions involontaires sont intenses et durent de quelques secondes à plusieurs minutes.

2 Quelles sont les causes ?

Les causes du blépharospasme restent pour l'instant inconnues. Cette forme de dystonie focale pourrait provenir d'un dysfonctionnement de certaines cellules nerveuses au niveau du cerveau, jouant un rôle dans le contrôle de la fluidité des mouvements en filtrant les éventuels mouvements parasites. Leur altération peut, selon les cas, provoquer des mouvements anormaux et des spasmes musculaires.

3 Quels sont les symptômes ?

La fermeture intempestive des yeux commence généralement par de simples clignements qui progressivement vont s'accroître.

Les malades atteints de blépharospasme se plaignent de fermeture involontaire et parfois prolongée de leurs paupières. Le plus souvent, cette gêne est ressentie quand l'activité visuelle et l'attention sont soutenues, pendant la lecture, la visualisation d'un écran (ordinateur ou télévision), la conduite d'un véhicule... Les contractions sont variables au cours de la journée. Elles sont souvent peu intenses au réveil puis augmentent dans l'après-midi. Se reposer permet souvent de réduire les spasmes.

4 Qui en souffre ?

Le blépharospasme apparaît habituellement entre 50 et 60 ans. Les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes : on compte en général trois femmes pour deux hommes. En Europe, 36 personnes sur 1 million sont touchées par cette maladie. En France, il n'existe malheureusement pas de données épidémiologiques précises sur le nombre de personnes atteintes de blépharospasme mais on estime leur nombre à environ 20 000 cas. Il faut souligner que ce chiffre est sans doute sous-estimé du fait de la difficulté à faire le diagnostic de la maladie.

5 Est-ce une maladie douloureuse ou handicapante ?

Le blépharospasme est une maladie qui peut passer de la simple gêne ou pesanteur des paupières, à une sensation douloureuse péri-orbitaire. Les personnes atteintes rapportent le plus souvent un ressenti de brûlures oculaires associées très fréquemment à un syndrome de sécheresse oculaire. Ces symptômes seront soignés par des traitements spécifiques appropriés.

Lorsque la maladie s'aggrave, en cas d'absence de traitement ou en cas de traitement inadapté, la fermeture répétée des yeux peut entraîner une gêne importante allant parfois jusqu'à une impression de cécité.

Le blépharospasme est donc très handicapant pour la vision et pour la vie en société.

6 Comment évolue la maladie ?

Le blépharospasme peut rester stable ou évoluer. La contracture du muscle orbiculaire peut devenir quasi-continue. Les malades ont ainsi les yeux fermés en permanence même si leurs yeux sont intacts. Les personnes atteintes disent qu'elles ont l'impression d'être aveugle. La contracture peut s'étendre aux autres muscles du visage, on parle alors de syndrome de Meige.

Il faut souligner que la maladie aura tendance à s'aggraver en l'absence de traitement.

7 Peut-on en guérir ?

Il existe des traitements pour soulager les malades. Il y a de fortes chances que les symptômes puissent être réduits voire contrôlés par un traitement adapté et régulier.

8 Quels sont les traitements ?

Le blépharospasme peut être traité par différentes méthodes telles que le traitement médicamenteux (injections de toxine botulinique A) ou le traitement chirurgical.

La toxine botulinique est une neurotoxine qui bloque l'influx nerveux entre le nerf et le muscle, entraînant ainsi une réduction d'activité musculaire. L'injection de toxine botulinique dans les muscles des paupières est un traitement de première intention. Les injections sont renouvelées à intervalles réguliers.

L'approche chirurgicale ne guérit pas la maladie qui reste un dysfonctionnement des neurones du cerveau, et le recours à la chirurgie des paupières n'est envisagé qu'en cas d'échec du traitement par la toxine botulinique.

La chirurgie des paupières est spécifique de cette maladie, et permet de réduire les injections de toxine botulinique mais celles-ci resteront nécessaire à fréquence régulière.