DOI: 10.24292/01.OT.300319.07

Kurcz powiek – od rozpoznania do właściwego leczenia

Blepharospasm – from diagnosis to proper treatment

Michał Schinwelski

Neurocentrum – Gdańsk, Tczew
Kierownik: dr n. med. Michał Schinwelski

NAJWAŻNIEJSZE

Rozwój wiedzy na temat drugiej najczęstszej dystonii ogniskowej pokazuje, że kurcz powiek to heterogenna jednostka chorobowa, w której toksyna botulinowa już od 30 lat jest leczeniem z wyboru.

HIGHLIGHTS

The development of knowledge about the second most common focal dystonia shows that blepharospasm is a heterogeneous condition whose treatment of choice has been for 30 years botulinum toxin.

STRESZCZENIE

Wprowadzenie: Kurcz powiek (*blepharospasm*) jest zaburzeniem ruchowym charakteryzującym się mimowolnym skurczem mięśni zamykających oczy. Ta druga co do częstości dystonia ogniskowa występująca w wieku dorosłym wciąż budzi wiele wątpliwości zarówno wśród okulistów, jak i neurologów.
Cel: Przedstawienie aktualnej wiedzy na temat kurczu powiek na tle rysu historycznego choroby.
Metody: Przegląd literatury dotyczącej rozpoznania, patofizjologii i leczenia kurczu powiek.
Wyniki: Różne typy skurczów mięśni zamykających oczy, rozprzestrzenianie się dystonii na dolną część twarzy i szyję, współwystępowanie apraksji otwierania powiek, częstego mrugania, trików czuciowych oraz zaburzeń psychiatrycznych definiują kurcz powiek jako heterogenną jednostkę chorobową. Aktualne badania genetyczne, elektrofizjologiczne i neuroobrazowe przynoszą wiedzę na temat złożonych i wieloogniskowych generatorów ruchów mimowolnych definiujących kurcz powiek wraz z innymi dystoniami ogniskowymi jako „chorobę węzła komunikacyjnego", w której toksyna botulinowa działająca na końcu wszystkich ścieżek patologicznych jest leczeniem z wyboru.
Wnioski: Historia kurczu powiek jako choroby neurologicznej dotykającej narządu wzroku pokazuje, że najważniejsze odkrycia dotyczące rozpoznania, patofizjologii oraz leczenia tej choroby miały miejsce zarówno dzięki okulistom, jak i neurologom. Dlatego przyszłość opisywanej choroby również będzie zależała od tej współpracy.

Słowa kluczowe: kurcz powiek, leczenie, toksyna botulinowa, rozpoznanie

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index: 05.08.2025; 11:32,55

ABSTRACT

Background: Blepharospasm is a movement disorder characterized by involuntary spasms of eye-closing muscles. This second most common adult-onset focal dystonia still raises many doubts among ophthalmologists and neurologists.
Aim of the study: To present current knowledge about blepharospasm with historical background of the disease.
Methods: Literature review regarding diagnosis, pathophysiology and treatment of blepharospasm.
Results: Different types of eye-closing spasms, the spread of dystonia, co-occurrence of eyelid opening apraxia, enhanced blinking, sensory trick and psychiatric disorders define blepharospasm as a heterogeneous condition. Actual genetic, electrophysiological and neuroimaging studies reveal complex and multifocal involuntary movements generators defining blepharospasm and other focal dystonias as a "communication node disorders" where botulinum toxin acting at the end of all pathways is the first-line treatment.
Conclusions: The history of blepharospasm as a neurological condition that affects the eye shows that the most important discoveries regarding the diagnosis, pathophysiology and treatment of this disease have occurred owing to ophthalmologists and neurologists. Therefore, the future of blepharospasm will also depend on this cooperation.

Key words: blepharospasm, treatment, botulinum toxin, diagnosis

For non-commercial use only

WSTĘP

Kurcz powiek (KP; *blepharospasm*) jest zaburzeniem ruchowym charakteryzującym się mimowolnym skurczem mięśni zamykających oczy. Pierwsze przedstawienie KP pochodzi ze świata sztuki z chyba najbardziej znanym przykładem obrazu *De Gaper* (ryc. 1) Pietera Bruegla (st.) z XVI w. [1].

RYCINA 1

Portret *De Gaper* Pietera Bruegla (st.), ok. 1560 r. Królewskie Muzea Sztuk Pięknych w Brukseli.

W zaawansowanej postaci KP może powodować czynnościową ślepotę, jak w przypadku młodej kobiety opisanej przez szkockiego okulistę sir Williama Mackenziego w 1857 r. [2]. U tej chorej objawy KP wiązano z nadwrażliwością na światło i w leczeniu zastosowano inhalację chloroformem z dobrym efektem. Już wtedy autor spekulował na temat patologicznie wzmożonego odruchu mrugania na bodziec świetlny i możliwego wpływu chloroformu na układy czuciowe nerwów V i wzrokowego oraz modulowania nadmiernej reakcji twarzowej. Niestety wielu współczesnych Mackenziemu uznawało KP za chorobę psychiczną, a chorych nierzadko z tego powodu instytucjonalizowano. Dopiero w 1976 r. angielski neurolog David Marsden po raz pierwszy zakwalifikował KP wraz z dystonią szyjną, dystonią ustno-żuchwową i kurczem pisarskim do dystonii ogniskowych, w których patofizjologii istotną rolę odgrywają jądra podstawy mózgowia [3]. To nowatorskie podejście cytowanych autorów do KP stało się podstawą dla rozwoju wiedzy i naszego zrozumienia tej skądinąd zagadkowej choroby. W niniejszej pracy przedstawię przegląd aktualnej wiedzy na temat rozpoznania, patofizjologii i leczenia kurczu powiek.

ROZPOZNANIE

W północnej Europie i Stanach Zjednoczonych KP jest drugą najczęstszą dystonią ogniskową po dystonii szyjnej. W zależności od źródeł częstość występowania wynosi 2–13 chorych na 100 tys. [4]. Szczyt zachorowania przypada na szóstą dekadę życia; KP dwukrotnie częściej występuje u kobiet. Uważa się, że menopauza może być czynnikiem predysponującym do jego wystąpienia [5].

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index: 05.08.2025; 11:32,55

Mimowolne, obustronne i synchroniczne skurcze, głównie w obrębie mięśni okrężnych oczu, powodujące zamykanie oczu, to główny objaw KP. Skurcze mogą być krótkie, przypominające mruganie, lub długotrwałe, toniczne, powodujące trwałe zwężenie szpar powiekowych, czasem przypominające ptozę, a czasem zaciśnięcie powiek ze wzmożonym rysunkiem zmarszczek wokół oczu (ryc. 2). Nie wiadomo, czy różne typy skurczów w KP pojawiają się sekwencyjnie w przebiegu choroby, czy nasilają się w klasterach.

RYCINA 2

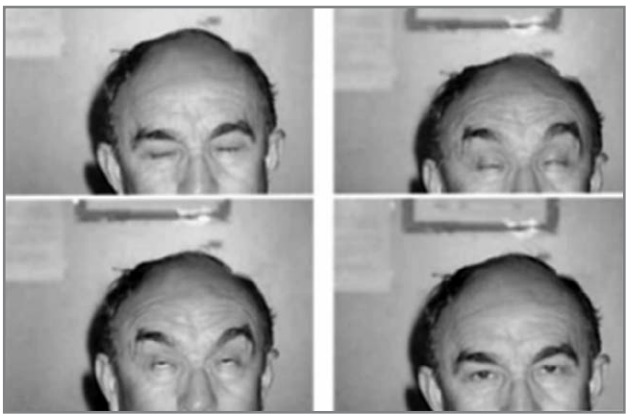
Kurcz powiek z zaciśnięciem powiek ze wzmożonym rysunkiem zmarszczek wokół oczu.

Chorzy z KP mają nasilone mruganie – zarówno w spoczynku, jak i przy wykonywaniu różnych czynności – w porównaniu ze zdrowymi osobami. Uważa się, że wzmożone mruganie może wyprzedzać wystąpienie KP, choć wciąż brakuje badań prospektywnych na ten temat [6].

Apraksja otwierania powiek (AEO, *apraxia of eyelid opening*) to objaw ruchowy występujący u większości chorych z KP [7], powodujący przemijającą niemożność otwarcia oczu po ich zamknięciu bez widocznej aktywności mięśni okrężnych oczu, natomiast z widocznym kompensacyjnym skurczem mięśni czołowych (ryc. 3).

RYCINA 3

Apraksja otwierania powiek. Widoczny kompensacyjny skurcz mięśni czołowych przy próbie otwierania oczu (na podstawie [8]).



W KP objaw ten związany jest z mimowolnym skurczem mięśni okrężnych tylko w części przedtarczkowej antagonizującym ze skurczem mięśnia dźwigacza powieki [9]. Izolowana apraksja otwierania powiek związana z dysfunkcją mięśnia dźwigacza powieki najczęściej jest objawowa i może występować w chorobie Parkinsona, czasem jest prowokowana leczeniem głęboką stymulacją mózgu (DBS, *deep brain stimulation*) i lekami dopaminergicznymi, również w atypowych parkinsonizmach, np. postępującym porażeniu nadjądrowym (PSP, *progressive supranuclear palsy*) [10]. Dlatego uważa się, że zaburzenia w układzie czarno-prążkowiowym mózgowia odgrywają kluczową rolę w patogenezie izolowanego AEO [11].

U większości pacjentów z KP zwykle w ciągu pierwszych 5 lat choroby obserwuje się rozprzestrzenianie ruchów dystonicznych na mięśnie dolnej połowy twarzy i szyi [12]. Związane z wiekiem zmiany w korowej reprezentacji poszczególnych części ciała oraz zaburzone w dystonii procesy hamowania międzykorowego mogą powodować rozprzestrzenianie się objawów choroby [13]. Dodatkowo polimorfizmy genu *DYT1*, którego mutacje są przyczyną pojawiającej się zwykle w młodym wieku pierwotnej uogólnionej dystonii, korelowały z rozprzestrzenianiem się dystonii u chorych z KP [14].

Objawy czuciowe pod postacią nadwrażliwości na światło, uczucia suchości oka, piasku pod powiekami nierzadko na miesiące lub lata wyprzedzają objawy ruchowe. Dlatego to okulista jest często lekarzem, który jako jeden z pierwszych konsultuje chorego z KP. Częstość nadwrażliwości na światło wśród pacjentów z KP jest porównywalna do częstości tego objawu u chorych z migreną [15]. Objaw ten może być skutecznie leczony przy użyciu odpowiednich szkieł z filtrem FL-41 [16]. Co ciekawe, uczucie suchości oka lub piasku pod powiekami u chorych z KP nie jest związane ze zmniejszoną produkcją łez. W tabeli 1 przedstawiono częstość występowania różnych objawów ocznych i chorób odcinka przedniego oka w grupie 264 chorych z KP [17].

TABELA 1

Częstość objawów ocznych i chorób oczu w grupie 264 chorych z KP (na podstawie [17]).

Fotofobia	65 (25%)	Zespół Sjögrena	4 (1,5%)
Suchość oczu	43 (16%)	Uraz rogówki	1
„Piasek" w oczach	19 (7%)	Zapalenie tęczówki	1
Ból oczu	14 (5%)	Jęczmień	1
Zapalenie spojówek	5 (2%)	*Entropion*	1
Nadmierne łzawienie	5 (2%)	Półpasiec oczny	1

Uważa się, że zaburzenia okulistyczne mogą wywoływać KP u predysponowanych pacjentów w mechanizmie podob-

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index: 05.08.2025; 11:32,55

nym do powstawania dystonii związanej z wykonywaniem czynności (TSD, *task-specific dystonia*), np. dystonii muzyków. Wielogodzinne, męczące próby gry na instrumencie można tutaj porównać do przewlekłego bodźca czuciowego związanego z zaburzeniem okulistycznym. W tym kontekście odpowiednia opieka okulistyczna może mieć znaczenie profilaktyczne w KP.

Charakterystycznym objawem dla większości chorych z dystoniami ogniskowymi jest tzw. *sensory trick* lub *geste antagoniste*, czyli trik czuciowy polegający na łagodzeniu objawów dystonii za pomocą określonego bodźca czuciowego. U 70% chorych z KP lekki dotyk okolic oka, powiek, rzęs, noszenie okularów, mówienie, chodzenie, żucie ułatwia utrzymanie otwartych oczu [19]. Funkcjonalne badania neuroobrazowe pokazały, że lekki dotyk określonych miejsc ciała zmniejsza aktywność drugorzędowej kory ruchowej i pierwszorzędowej kory czuciowo-ruchowej, powodując zmniejszenie aktywności mięśniowej [19].

Historycznie trik czuciowy był dowodem na psychogenność dystonii ogniskowych, w tym KP [20]. W aktualnych badaniach zwraca się uwagę na częstsze występowanie depresji i zaburzeń obsesyjno-kompulsywnych u chorych z KP [21, 22]. Jakość snu jest gorsza u chorych z KP, co się wiąże z niecałkowitym ustępowaniem objawów dystonii podczas snu. W zakresie funkcji poznawczych pacjenci z KP nie różnią się od grupy kontrolnej.

Rozpoznanie KP jest głównie kliniczne, a trudności w postawieniu diagnozy wynikają z opisanej powyżej różnorodności objawów choroby. Stwierdzenie obustronnych, mimowolnych, stereotypowych, synchronicznych skurczów mięśni okrężnych oczu z towarzyszącym trikiem czuciowym i nadmiernym mruganiem pozwala na postawienie właściwej diagnozy z czułością na poziomie 93% i specyficznością równą 90% [23]. Najpopularniejszą skalą oceny KP jest skala Jankovica, choć aktualnie dysponujemy bardziej szczegółowymi i specyficznymi skalami, niestety na razie niedostępnymi w polskich wersjach językowych [24, 25].

PATOFIZJOLOGIA

W zdecydowanej większości przypadków KP jest chorobą sporadyczną, chociaż 25% cierpiących na nią pacjentów ma dodatni wywiad rodzinny [26]. Dotychczas odkryte mutacje w genach *GNAL*, *ANO3*, *TUBB4A* i *CIZ1* odpowiadają za 2% przypadków dystonii z początkiem w wieku dorosłym, w tym KP [27–30].

Wśród środowiskowych czynników ryzyka wystąpienia KP wymienia się przede wszystkim wspomniane już choroby odcinka przedniego oka [31]. Co ciekawe, kawa i papierosy mogą mieć działanie ochronne w KP [32].

Mimo że objawowy KP jest rzadkością, NFZ wciąż wymaga aktualnego badania neuroobrazowego w trakcie kwalifikacji pacjenta do leczenia toksyną botulinową w ramach programu lekowego. Takie podejście jest uzasadnione doniesieniami na temat KP w ogniskowych uszkodzeniach OUN (ośrodkowego układu nerwowego) w zakresie kory, wzgórza, jąder podstawy, śródmózgowia, móżdżku czy dolnej części pnia mózgu [33]. Relatywnie często objawowy KP obserwowany jest w chorobie Parkinsona i późnych dyskinezach [34, 35]. Również choroby związane z osłabieniem mięśni twarzy takie jak porażenie Bella czy miastenia predysponują do wystąpienia KP [36].

Badanie objawowego KP przynosi nam wiele informacji na temat patomechanizmu tego zaburzenia. W dotychczasowych badaniach elektrofizjologicznych obserwuje się zmniejszenie odpowiedzi wywołanej R2 przy stymulacji nerwów nadoczodołowych wskazujące na zaburzenia hamowania ośrodkowego dla odruchu mrugania [37]. Analizy zapisów EMG z mięśni okrężnych oczu i dźwigaczy powiek pokazują korelację pomiędzy skurczem mięśni okrężnych oczu a nieprawidłowym czasem relaksacji w odruchu mrugania u chorych z KP. Korelacji tych nie obserwuje się w nadmiernym mruganiu [38]. Badania przezczaszkowej stymulacji magnetycznej pokazują wzmożoną pobudliwość pierwotnej kory ruchowej dla rąk i skrócenie ciszy korowej dla nerwów czaszkowych, dodatkowo stymulacja typu sparowanej stymulacji asocjacyjnej (PAS, *paired associative stimulation*) ujawnia wzmożoną plastyczność kory ruchowej w KP [39]. U chorych z dystonią stwierdza się podniesiony próg czasowej, somatosensorycznej dyskryminacji (STDT, *somatosensory temporal discrimination threshold*) dla różnych części ciała. Podniesiony STDT stwierdzono zarówno u pacjentów ze wzmożonym mruganiem, jak i w KP [38]. Przy założeniu, że wzmożone mruganie jest łagodną lub wczesną postacią KP, STDT staje się bardzo czułym badaniem diagnostycznym w KP. W funkcjonalnych badaniach neuroobrazowych (fMRI, *functional magnetic resonance imaging* i PET, *positron emission tomography*) obserwuje się wzmożoną aktywność drugorzędowej kory ruchowej i pierwszorzędowej kory czuciowej [40, 41]. Ostatnie badania tensora dyfuzji rezonansu magnetycznego u chorych z KP pokazują redukcję sygnału istoty białej w lewym płacie przednim móżdżku i prawym przedklinku płata ciemieniowego korelujące z nasileniem choroby oraz wzmożony sygnał w prawym jądrze soczewkowatym, wzgórzu i wyspie [42].

LECZENIE

Od pierwszych prób leczenia KP chloroformem doktora Mackenziego przez następne pół wieku stosowano próby terapii skopolaminą, amfetaminą i barbituranami [43]. Po zakwalifikowaniu KP do dystonii ogniskowych przez Marsdena próbowano również benzodiazepin (klonazepamu i lorazepamu), lewodopy, baklofenu i triheksyfenidylu.

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index: 05.08.2025; 11:32,55

Skuteczność tego ostatniego jako jedynego leku doustnego została potwierdzona w badaniu kontrolowanym placebo. Niestety zwykle działania niepożądane ww. leków przewyższały efekt terapeutyczny [44].

Doniesienia na temat skutecznego leczenia chirurgicznego KP przypadają na początek XX w. W 1920 r. Gurdjian po wcześniejszym wypreparowaniu nerwu twarzowego zastosował alkoholową neurektomię jego górnych gałęzi, po czym uzyskał przemijającą poprawę u 3 pacjentów [45]. Chcąc wydłużyć efekt takiego postępowania, stosowano również anastomozy nerwu twarzowego z nerwem podjęzykowym [46]. Działań niepożądanych pod postacią uszkodzenia okolicznych tkanek czy trwałego porażenia mięśni połowy twarzy z niedomykaniem powiek próbowano uniknąć m.in. przez zastosowanie lokalizowania nerwu twarzowego prądem elektrycznym [47]. W latach 50. XX w. pojawiły się próby usunięcia samego mięśnia okrężnego oka, potem wraz z mięśniem pozbywano się końcowych gałęzi nerwu twarzowego, a najbardziej radykalne metody polegały na usuwaniu wszystkich mięśni zamykających oczy wraz z mięśniami marszczącymi brwi i podłużnym nosa, plastyką brwi i powiek oraz usuwaniem końcowych gałęzi nerwu twarzowego unerwiających wspomniane mięśnie [48]. Wśród efektów niepożądanych obserwowano obrzęk limfatyczny, zaburzenia czucia okolicy nadoczodołowej, retrakcję powiek i deformacje dotyczące kąta szpary powiekowej (*canthal deformities*) [49]. Mimo tak radykalnego podejścia występowały nawroty KP, a ewidentny defekt kosmetyczny starano się minimalizować rozwojem technik chirurgicznych aż do lat 80., kiedy nastąpił przełom w leczeniu KP.

W 1980 r. amerykański okulista Alan Scott jako pierwszy zastosował toksynę botulinową (TB) w leczeniu zeza [50]. Zachęcony dobrym efektem i bezpieczeństwem takiego podejścia po 5 latach opublikował efekty podania TB u chorych z KP [51]. Neurologom specjalizującym się w zaburzeniach ruchowych nie umknął ten fakt i ich badania skuteczności TB na dużych grupach pacjentów z KP ostatecznie w 1989 r. doprowadziły do rejestracji preparatu Botox® w tym właśnie wskazaniu przez FDA (*Food and Drug Administration*). Kolejne badania, w tym klasy I (według standardów *evidence-based medicine*), różnych preparatów TB w KP skutkują najwyższymi rekomendacjami największych towarzystw zarówno okulistycznych, jak i neurologicznych i stawiają TB na pierwszym miejscu w leczeniu wszystkich dystonii ogniskowych [52, 53].

TB po podaniu domięśniowym, działając w części presynaptycznej płytki motorycznej, blokuje uwalnianie acetylocholiny, a tym samym chemicznie odnerwia nadaktywny dystonicznie mięsień. TB zaczyna działać po kilku dniach od podania, szczyt osiąga po 2 tygodniach i utrzymuje się średnio przez 12 tygodni [54]. Ze względu na ryzyko rozwoju oporności na lek, który jest białkiem, nie zaleca się częstszego podawania niż co 12 tygodni. Chociaż w ostatnich latach dzięki dostępności na rynku coraz lepiej oczyszczonych preparatów TB – co skutkuje mniejszym ryzykiem rozwoju przeciwciał przeciwko tym preparatom – wraca się do prób klinicznych częstszego jej podawania chorym, którzy tego wymagają [55]. Trzeba mieć świadomość, że zarówno oporność pierwotna, jak i wtórna na leczenie TB jest bardzo rzadka i dotyczy mniej niż 2% pacjentów.

W KP ok. 90% pacjentów odczuwa poprawę po leczeniu toksyną botulinową [56]. Znajomość anatomii mięśni twarzy jest kluczowa w leczeniu TB. Mięsień okrężny oka to podstawowy mięsień powodujący kurcz powiek, zarówno jego część dystalna (oczodołowa), jak i proksymalna (przedtarczkowa). Ta ostatnia jako cel iniekcji jest bardziej bolesna dla pacjenta, ale skuteczniejsza (dłuższy i lepszy efekt przy mniejszych dawkach leku) i powoduje mniej powikłań [57]. Do innych często zajętych mięśni należą: mięsień podłużny nosa i marszczący brwi. Dawki TB wahają się od 2,5 j. do 7,5 j. na punkt i od 25 j. do 50 j. dawki całkowitej. Te same dawki maksymalne dopuszczone są w polskim programie terapeutycznym leczenia dystonii ogniskowych. W przypadku niewystarczającej odpowiedzi na TB warto rozważyć większe dawki leku (np. 100 j. na 1 sesję), zanim skierujemy chorego np. na leczenie operacyjne [58]. Najczęstsze powikłanie leczenia to opadanie powiek (4–18%), którego występowanie możemy ograniczyć przez unikanie podawania leku w środkowej części powieki górnej. Częstość pozostałych działań niepożądanych mieści się w granicach 2% i są to: podwójne widzenie, zamazane widzenie, suchość spojówek, *ectropion*, osłabienie mięśni dolnej części twarzy. Należy podkreślić, że działania niepożądane w przypadku leczenia TB są przemijające. Terapia kurczu powiek TB istotnie poprawia jakość życia chorych, a w długoterminowej obserwacji (18 lat, do 41 podań leku) jej skuteczność jest stabilna [59, 60].

W sytuacji tak dobrych efektów i bezpieczeństwa leczenia TB podejście chirurgiczne jest zdecydowanie drugorzędne, ale może być skuteczne pod względem kosmetycznym i jako dodatkowa terapia, np. u chorych z wieloletnim kurczem powiek, u których nadmiar tkanki skórnej wymaga plastyki powiek. Oczywiście cały czas wyzwaniem są chorzy, którzy mimo stosowania supramaksymalnych dawek TB przez doświadczonych lekarzy nie odpowiadają na leczenie. Przyczyną tego może być wspomniana wcześniej oporność na TB. Wówczas skuteczne mogą się okazać zastosowanie serotypu B toksyny niestety niedostępnej na rynku polskim lub przerwy 6–12-miesięcznej w leczeniu TB i powrót do leczenia toksyną typu A o najmniejszej immunogenności. Dodatkowo u chorych opornych na leczenie TB, u których współwystępuje apraksja otwierania powiek, można zastosować podwieszenie górnej powieki do mięśni czołowych (tzw. *frontalis suspension* lub *frontalis sling*) z wysoką skutecznością [61]. Coraz więcej jest

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from
https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index: 05.08.2025; 11:32,55

doniesień na temat efektywności głębokiej stymulacji mózgu części wewnętrznych gałek bladych (DBS-GPi, *deep brain stimulation-internal globus pallidus*) w dystoniach twarzowych wraz z kurczem powiek (w tzw. zespole Meige'a), ale nie w izolowanym KP [62].
Nie należy zapominać o leczeniu nadwrażliwości na światło u chorych z KP za pomocą okularów lub soczewek z filtrem FL-41 [16] lub wykorzystaniu w terapii tzw. triku czuciowego, również za pomocą specjalnych okularów [63].

WNIOSKI

Ponad 150 lat po pierwszych próbach leczenia KP przez Mackenziego i ponad 40 lat od dokładnego zdefiniowania i zakwalifikowania tej choroby do dystonii ogniskowych przez Marsdena wciąż wśród okulistów i neurologów KP budzi wiele wątpliwości, a właściwe rozpoznanie ustalane jest nawet kilka lat po wystąpieniu pierwszych objawów [64]. Takie podejście istotnie opóźnia włączenie skutecznego leczenia przede wszystkim toksyną botulinową, która już od ponad 20 lat jest w Polsce dostępna dla pacjentów w ramach programu lekowego NFZ terapii dystonii ogniskowych i połowiczego kurczu twarzy.

Wielorakość objawów KP wyrażona w różnych typach skurczów mięśni zamykających oczy, rozprzestrzenianiu się objawów dystonii, współwystępowaniu apraksji otwierania powiek, nadmiernego mrugania, trików czuciowych czy określonych zaburzeń psychiatrycznych w korelacji z coraz lepiej poznawanymi czynnikami ryzyka, genetyką i patogenezą tej choroby pozwoli nam w przyszłości na wyodrębnienie specyficznych subpopulacji pacjentów z KP. Miejmy nadzieję, że wiedza ta przyniesie nam jeszcze większą optymalizację terapii, szczególnie u tych najtrudniejszych chorych z KP.
Historia kurczu powiek jako choroby neurologicznej dotykającej narządu wzroku pokazuje, że najważniejsze odkrycia dotyczące rozpoznania, patofizjologii oraz leczenia tej choroby miały miejsce zarówno dzięki okulistom, jak i neurologom. Dlatego przyszłość omawianej choroby również będzie zależała od tej współpracy.

ADRES DO KORESPONDENCJI
dr n. med. Michał Schinwelski
Neurocentrum
83-110 Tczew, ul. Kościuszki 11a
e-mail: szyna777@gmail.com

For non-commercial use only

Piśmiennictwo

1. Garcia-Ruiz PJ, Slawek J, Sitek EJ, et al. Art and Dystonia. J Neurol Sci 2015; 356(1-2): 49-54.
2. Mackenzie W. Case of intense and long-continued photophobia and blepharospasm relieved by the inhalation of chloroform. Med Chi Trans 1857; 40: 175-178.
3. Marsden CD. Blepharospasm-oromandibular dystonia syndrome (Brueghel's syndrome). A variant of adult-onset torsion dystonia? J Neurol Neurosurg Psychiatry 1976; 39: 1204-1209.
4. Steeves TD, Day L, Dykeman J, et al. The prevalence of primary dystonia: a systematic review and meta-analysis. Mov Disord 2012; 27: 1789-1796.
5. Martino D, Livrea P, Giorelli M, et al. Menopause and menarche in patients with primary blepharospasm: an exploratory case-control study. Eur Neurol 2002; 47: 161-164.
6. Conte A, Defazio G, Ferrazzano G, et al. Is increased blinking a form of blepharospasm? Neurology 2013; 80: 2236-2241.
7. Lamberti P, De Mari M, Zenzola A, et al. Frequency of apraxia of eyelid opening in the general population andbin patients with extrapyramidal disorders. Neurol Sci 2002; 23(2): S81-S82.
8. Defazio G, LivreaP, Lamberti P, et al. Isolated So-Called Apraxia of Eyelid Opening: Report of 10 Cases and a Review of the Literature. Eur Neurol 1998; 39: 204-210.
9. Krack P, Marion MH. "Apraxia of lid opening" a focal eyelid dystonia: clinical study of 32 patients. Mov Disord 1994; 9: 610-615.
10. Umemura A, Toyoda T, Yamamoto K, et al. Apraxia of eyelid opening after subthalamic deep brain stimulation may be caused by reduction of levodopa. Parkinsonism Relat Disord 2008; 14: 655-657.
11. Weiss D, Wächter T, Breit S, et al. Involuntary eyelid closure after STN-DBS: evidence for different pathophysiological entities. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2010; 81: 1002-1007.
12. Abbruzzese G, Berardelli A, Girlanda P, et al. Long-term assessment of the risk of spread in primary late-onset focal dystonia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; 79: 392-396.
13. Berardelli A, Abbruzzese G, Chen R, et al. Consensus paper on short-interval intracortical inhibition and other transcranial magnetic stimulation intracortical paradigms in movement disorders. Brain Stimul 2008; 1: 183-191.
14. Defazio G, Matarin M, Peckham EL, et al. The TOR1A polymorphism rs1182 and the risk of spread in primary blepharospasm. Mov Disord 2009; 24: 613-616.
15. Adams WH, Digre KB, Patel BC, et al. The evaluation of light sensitivity in benign essential blepharospasm. Am J Ophthalmol 2006; 142: 82-87.

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index: 05.08.2025; 11:32,55

16. Blackburn MK, Lamb RD, Digre KB, et al. FL-41 tint improves blink frequency, light sensitivity, and functional limitations in patients with benign essential blepharospasm. Ophthalmology 2009; 116: 997-1001.
17. Grandas F, Elston J, Quinn N, et al. Blepharospasm: a review of 264 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51(6): 767-772.
18. Martino D, Liuzzi D, Macerollo A, et al. The phenomenology of the geste antagoniste in primary blepharospasm and cervical dystonia. Mov Disord 2010; 25: 407-412.
19. Schramm A, Reiners K, Naumann M. Complex mechanisms of sensory tricks in cervical dystonia. Mov Disord 2004; 19: 452-458.
20. Brissaud E. Vingt-quatrième leçon. Tics et spasmes cloniques de la face. In: Meige H (ed). Leçons sur les maladies nerveuses: La Salpêtrière 1893–1894. Paris: Masson 1895: 502-520.
21. Fabbrini G, Berardelli I, Moretti G, et al. Psychiatric disorders in adult-onset focal dystonia: a case-control study. Mov Disord 2010; 25: 459-465.
22. Broocks A, Thiel A, Angerstein D, Dressler D. Higher prevalence of obsessive-compulsive symptoms in patients with blepharospasm than in patients with hemifacial spasm. Am J Psychiatry 1998; 155: 555-557.
23. Defazio G, Hallett M, Jinnah HA, Berardelli A. Development and validation of a clinical guideline for diagnosing blepharospasm. Neurology 2013; 81: 236-240.
24. Albanese A, Sorbo FD, Comella C, et al. Dystonia rating scales: critique and recommendations. Mov Disord 2013; 28: 874-883.
25. Defazio G, Hallett M, Jinnah HA, et al. Development and validation of a clinical scale for rating the severity of blepharospasm. Mov Disord 2015; 30: 525-530.
26. Defazio G, Martino D, Aniello MS, et al. A family study on primary blepharospasm. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; 77: 252-254.
27. Fuchs T, Saunders-Pullman R, Masuho I, et al. Mutations in GNAL cause primary torsion dystonia. Nat Genet 2013; 45: 88-92.
28. Charlesworth G, Plagnol V, Holmström KM, et al. Mutations in ANO3 cause dominant craniocervical dystonia: ion channel implicated in pathogenesis. Am J Hum Genet 2012; 91: 1041-1050.
29. Hersheson J, Mencacci NE, Davis M, et al. Mutations in the autoregulatory domain of b-tubulin 4a cause hereditary dystonia. Ann Neurol 2013; 73: 546-553.
30. Xiao J, Uitti RJ, Zhao Y, et al. Mutations in CIZ1 cause adult onset primary cervical dystonia. Ann Neurol 2012; 71: 458-469.
31. Defazio G, Abbruzzese G, Aniello MS, et al. Eye symptoms in relatives of patients with primary adult-onset dystonia. Mov Disord 2012; 27: 305-357.
32. Defazio G, Martino D, Abbruzzese G, et al. Influence of coffee drinking and cigarette smoking on the risk of primary late onset blepharospasm: evidence from a multicentre case control study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; 78: 877-879.
33. Khooshnoodi MA, Factor SA, Jinnah HA. Secondary blepharospasm associated with structural lesions of the brain. J Neurol Sci 2013; 331: 98-101.
34. Rana AQ, Kabir A, Dogu O, et al. Prevalence of blepharospasm and apraxia of eyelid opening in patients with parkinsonism, cervical dystonia and essential tremor. Eur Neurol 2012; 68: 318-321.
35. Zadori D, Veres G, Szalardy L, et al. Druginduced movement disorders. Expert Opin Drug Saf 2015; 14: 877-890.
36. Valls-Sole J, Montero J. Movement disorders in patients with peripheral facial palsy. Mov Disord 2003; 18: 1424-1435.
37. Berardelli A, Rothwell JC, Day BL, Marsden CD. Pathophysiology of blepharospasm and oromandibular dystonia. Brain 1985; 108: 593-608.
38. Conte A, Defazio G, Ferrazzano G, et al. Is increased blinking a form of blepharospasm? Neurology 2013; 80: 2236-2241.
39. Quartarone A, Morgante F, Sant'angelo A, et al. Abnormal plasticity of sensorimotor circuits extends beyond the affected body part in focal dystonia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; 79: 985-990.
40. Feiwell RJ, Black KJ, McGee-Minnich LA, et al. Diminished regional cerebral blood flow response to vibration in patients with blepharospasm. Neurology 1999; 52: 291-297.
41. Dresel C, Haslinger B, Castrop F, et al. Silent event-related fMRI reveals deficient motor and enhanced somatosensory activation in orofacial dystonia. Brain 2006; 129: 36-46.
42. Yang J, Luo C, Song W, et al. Diffusion tensor imaging in blepharospasm and blepharospasm-oromandibular dystonia. J Neurol 2014; 261: 1413-1424.
43. Henderson JW. Essential blepharospasm. Trans Am Ophthalmol Soc 1956; 54: 453-520.
44. Nutt JG, Hammerstad JP, deGarmo P, Carter J. Cranial dystonia: double-blind crossover study of anticholinergics. Neurology 1984; 34: 215-217.
45. Gurdjian ES, Williams HW. The surgical treatment of intractable blepharospasm. JAMA 1928; 91: 2053-2056.
46. Coleman CC. Surgical treatment of facial spasm. Ann Surg 1937; 105: 638-657.
47. Greenwood J. The surgical treatment of hemifacial spasm. J Neurosurg 1946; 3: 506-510.
48. Gillum WN, Anderson RL. Blepharospasm surgery: anatomic approach. Arch Ophthalmol 1981; 99: 1056-1062.
49. Anderson RL, Patel BC, Holds JB, et al. Blepharospasm: past, present, and future. Ophthal Plast Reconstr Surg 1998; 14: 305-307.
50. Scott AB. Botulinum toxin injection into extraocular muscles as an alternative to strabismus surgery. Ophthalmology 1980; 87: 1044--1049.
51. Scott AB, Kennedy RA, Stubbs HA. Botulinum A toxin injection as a treatment for blepharospasm. Arch Ophthalmol 1985; 103: 347--350.

For non-commercial use only

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from
https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index: 05.08.2025; 11:32,55

52. Simpson DM, Hallett M, Ashman EJ, et al. Practice guideline update summary: Botulinum neurotoxin for the treatment of blepharospasm, cervical dystonia, adult spasticity, and headache: report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2016; 86: 1818-1826.
53. Bilyk JR, Yen MT, Bradley EA, et al. Chemodenervation for the Treatment of Facial Dystonia: A Report by the American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 2018; 125(9): 1459-1467.
54. Pellizzari R, Rossetto O, Schiavo G, Montecucco C. Tetanus and botulinum neurotoxins: mechanism of action and therapeutic uses. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 1999; 354: 259-268.
55. Dressler D, Pan L, Adib Saberi F. Antibody-induced failure of botulinum toxin therapy: re-start with low-antigenicity drugs offers a new treatment opportunity. J Neural Transm (Vienna). 2018; 125(10): 1481-1486.
56. Jost WH, Kohl A. Botulinum toxin: evidence based medicine criteria in blepharospasm and hemifacial spasm. J Neurol 2001; 248(1): 21-24.
57. Albanese A, Bentivoglio AR, Colosimo C, et al. Pretarsal injections of botulinum toxin improve blepharospasm in previously unresponsive patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 60: 693-694.
58. Levy RL, Berman D, Parikh M, Miller NR. Supramaximal doses of botulinum toxin for refractory blepharospasm. Ophthalmology 2006; 113(9): 1665-1668.
59. Ochudło S, Bryniarski P, Opala G. Botulinum toxin improves the quality of life and reduces the intensification of depressive symptoms in patients with blepharospasm. Parkinsonism Relat Disord 2007; 13(8): 505-508.
60. Calace P, Cortese G, Piscopo R, et al. Treatment of blepharospasm with botulinum neurotoxin type A: long-term results. Eur J Ophthalmol 2003; 13(4): 331-336.
61. Dressler D, Karapantzou C, Rohrbach S, et al. Frontalis suspension surgery to treat patients with blepharospasm and eyelid opening apraxia: long-term results. J Neural Transm (Vienna) 2017; 124(2): 253-257.
62. Reese R, Gruber D, Schoenecker T, et al. Long-term clinical outcome in meige syndrome treated with internal pallidum deep brain stimulation. Mov Disord 2011; 26: 691-698.
63. Lorenzano D, Tansley S, Ezra DG. Sensory Trick Frames: A New Device for Blepharospasm Patients. J Mov Disord 2019; 12(1): 22-26.
64. Macerollo A, Superbo M, Gigante AF, et al. Diagnostic delay in adult-onset dystonia: data from an Italian movement disorder center. J Clin Neurosci 2015; 22(3): 608-610.

For non-commercial use only

© Medical Education. For private and non-commercial use only. Downloaded from https://www.journalsmededu.pl/index.php/ophthatherapy/index. 05.08.2025, 11:32:55