**Задание**

**Статья о блефароспазме для krasotaimedicina.ru с обязательными ключами : апроксия, артериовенозные мальформации, гепатолентикулярная дегенерация, ентропион, ектропион, ишемический инсульт, иглорефлексотерапия, ксерофтальмия, кератит, корковая слепота, мальформация Арнольда-Киари, офтальмология, торсионная мышечная дистония, гемифациальный спазм, синдром Туретта, психотерапия.**

**Результат**

**Блефароспазм** – двухсторонний непроизвольный спазм круговой мышцы глаза, который может сопровождаться спонтанными клонико-тоническими сокращениями грудинно-ключично-сосцевидных мышц. Клиническая симптоматика представлена учащенным морганием, спастическим смыканием глазной щели, повышенным слезотечением, ощущением «песка» в глазах, жжением. Для постановки диагноза применяется МРТ, реоэнцефалография, биомикроскопия, визометрия, электроэнцефалография. Консервативная терапия включает инъекции ботулотоксина, пероральный прием бензодиазепинов, холинолитиков, инстилляции увлажняющих средств. При низкой эффективности показана блефаропластика.

**Общие сведения**

Идиопатический блефароспазм принято рассматривать в офтальмологии как один из вариантов краниальной мышечной дистонии. Распространенность первичной формы заболевания в США составляет 40:100 000 населения, в европейских странах – 15:100 000. 45% больных отмечают, что выраженность симптоматики кратковременно снижается после приема спиртных напитков. 93% пациентов прибегают к применению корригирующих жестов (закрывание глаза, прищуривание, компрессия века) для купирования или профилактики развития приступа. Первые клинические проявления возникают у лиц среднего и пожилого возраста. У лиц женского пола заболевание диагностируют в 3 раза чаще, чем у мужчин.

**Причины идиопатического блефароспазма**

В большинстве случаев заболевание развивается спорадически, однако установлено, что первичный блефароспазм может наследоваться по аутосомно-доминантному типу. В основе лежит мутация генов 9q34, 18q. При поражении генов Xq13 Xp22 удается установить Х-сцепленный тип наследования. Факторами риска развития вторичной формы заболевания выступают:

* **Ишемические поражения головного мозга**. Наиболее распространенные причины – инфаркт (ишемический инсульт) с локализацией в левой лобной доле и двухстороннее поражение таламуса.
* **Медикаментозное воздействие**. Длительный прием лекарственных средств из группы нейролептиков, антидепрессантов, противопаркинсонических и антипсихотических препаратов в ряде случаев осложняется блефароспазмом.
* **Краниальные синкинезии**. Спазм век часто обусловлен перинатальной патологией,гепатолентикулярной дегенерацией и даже мальформацией Арнольда – Киари.
* **Митохондропатии**. При данной группе заболеваний нарушается процесс окислительного фосфорилирования, что часто приводит к спастическим подергиваниям мышечных волокон.

**Патогенез**

В основе механизма развития лежит гиперреактивность периокулярных мышц, обусловленная краниальной формой мышечной дистонии. Ученые полагают, что при данной патологии поражаются базальные ганглии. При этом нарушается прохождение импульса от ядер к структурам ствола мозга, мозжечка и премоторной коры. В патофизиологическом процессе задействованы дофаминергические и холинергические системы. Нарушение в работе премоторной коры приводит к дисфункции интегративных процессов двигательного контроля, что проявляется недостаточным реципрокным торможением мышц-антагонистов.

При снижении остроты зрения часто выявляется сопутствующее поражение таламуса, приводящее к замедлению прохождения импульса из стриопаллидарного комплекса к коре. Некорректное модулирование моторной программы потенцирует развитие клиники спастического сокращения век. Экспериментальным путем доказано, что важную роль в патогенезе играет нарушение метаболизма глюкозы. Согласно результатам протонной МР-спектроскопии, у пациентов отмечается снижение N-ацетиласпартата, креатинфосфокиназы. Нарушение афферентации – это лишь изменения в первичном звене патогенеза. Прогрессирование патологии связано с развитием вторичных осложнений.

**Классификация**

Идиопатический блефароспазм чаще имеет приобретенный характер, редко наблюдается врожденный вариант. Вне зависимости от типа заболевания симптоматика дебютирует после 40 лет. Выделяют следующие формы:

* **Первичная**. Блефароспазм представляет собой локальное проявление торсионной мышечной дистонии с единственным симптомом – спазмом волокон круговой мышцы.
* **Вторичная**. Появление тонико-клонических сокращений вызвано органическим поражением структур головного мозга или нарушением кровоснабжения.
* **Синдром апраксии открытия век**. Затрудненный процесс размыкания глазной щели обусловлен гипофункцией мышцы, поднимающей верхнее веко.

**Симптомы идиопатического блефароспазма**

Первое проявление заболевания – маловыраженное подергивание век, которое со временем сменяется непроизвольным зажмуриванием глаз. Развитию клинической картины нередко предшествует учащенное моргание, прищуривание, самопроизвольное опускание века без спастического компонента. Сенсорные нарушения включают дискомфорта, ощущение инородного тела в глазнице, жжение. Лица, страдающие данной патологией, долго не обращаются за помощью к специалисту, связывая данную симптоматику со светобоязнью. Прогрессирование болезни ведет к появлению стабильных тонических или тонико-клонических спазмов. Пациенты предъявляют жалобы на стойкое смыкание век. Самостоятельно разомкнуть глазную щель не удается.

Больные не могут предвидеть, когда возникнет следующий приступ. Средняя длительность спастического сокращения составляет 3-5 минут. В межприступный период общее состояние не нарушено. На начальных стадиях патология поддается волевому контролю. Как правило, поражаются оба глаза, однако степень выраженности симптомов на правом и левом глазу может незначительно различаться. Со временем в процесс вовлекаются мышцы нижней половины лица и шеи. Возникает повышенное слезотечение, сухость глаз. Зрительной дисфункции не наблюдается. Реакция зрачков на свет сохранена.

При тяжелом течении существенно снижается качество жизни больного, иногда – вплоть до невозможности самостоятельного передвижения. Пациенты отмечают, что болезнь значительно затрудняет повседневную активность (чтение книг, шитье, работу за компьютером). Симптомы часто возникают в самый неудобный момент (при вождении автомобиля, переходе дороги), но отсутствуют во время сна. Выраженность клинических проявлений снижается после длительного отдыха и усиливается при попытке фиксации взгляда, в стрессовых ситуациях. Спонтанные ремиссии отсутствуют.

**Осложнения**

Гипертрофия мышц приводит к возникновению энтропиона, реже – эктопиона. Поражение мышечных волокон языка, гортани, шеи, мимических и жевательных мышц осложняется оромандибулярной дистонией. Из-за продолжительного спазма развивается головная боль напряжения. Повышенная сухость оболочек переднего сегмента глазного яблока ведет к ксерофтальмии. У пациентов с данной патологией в анамнезе гипертонус симпатической нервной системы влечет за собой повышение артериального давления, частоты сердечных сокращений. Образование эрозивных дефектов на поверхности роговицы приводит к присоединению бактериального или инфекционного кератита.

**Диагностика**

Для верификации диагноза проводится сбор анамнеза, физикальное и специальное офтальмологическое обследование. Изучаются критерии Харрисона (особенности родов и развития, сопутствующая неврологическая симптоматика, результаты лабораторных и инструментальных исследований). В ходе диагностики применяются:

* [**МРТ головы**](https://www.krasotaimedicina.ru/diagnostics/head-mri/). Магниторезонансная томография проводится для визуализации структуры мозговых оболочек, интракраниальных сосудов у больных с подозрением на артериовенозные мальформации.
* [**Реоэнцефалография**](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/electrophysiological-neurology/rheoencephalography). Диагностика кровенаполнения сосудов головы и шеи информативна для оценки характера венозного оттока. При снижении показателей РЭГ можно предположить, что в основе болезни лежат поражения ишемической природы.
* [**Электроэнцефалография**](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/electrophysiological-neurology/eeg)**.** Регистрация биоэлектрических сигналов, которые исходят от нервных клеток, позволяет оценить степень функциональной активности мозга.
* [**Биомикроскопия глаза**](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/eye-structures/biomicroscopy). Исследование дает возможность выявить вторичные поражения роговицы глаза, проявляющиеся дегенеративно-дистрофическими изменениями, формированием участков изъязвления на оболочке.
* [**Офтальмоскопия**](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/eye-structures/direct-ophthalmoscopy)**.**Применяется для изучения состояния сетчатки и диска зрительного нерва (ДЗН). Выраженный спазм может потенцировать нарушение оттока крови с последующим застоем и образованием мелкоочаговых геморрагий. ДЗН без изменений.
* [**Визометрия**](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ophthalmic-test/visual-acuity)**.** Острота зрения нарушается только при распространении патологического процесса на таламус, что проявляется клиникой корковой слепоты.

Дифференциальная диагностика проводится с гемифациальным спазмом, миокимией, синдромом Туретта. В отличие от идиопатического блефароспазма симптомы при гемифациальном спазме могут возникать во время сна, зачастую обусловлены параличом 7 пары черепно-мозговых нервов. При миокимии судорожные подергивания появляются на фоне стресса или механического раздражения орбитальной конъюнктивы. Процесс односторонний, чаще поражает нижнее веко. Синдром Туретта характеризуется множественными непроизвольными моторными тиками, которые сопровождаются воспроизведением странных звуков и оскорбительных высказываний.

**Лечение идиопатического блефароспазма**

Тактика ведения пациента зависит от выраженности симптомов и частоты возникновения приступов. На ранних стадиях возможно применение психотерапии, иглорефлексотерапии. В качестве консервативной терапии используется:

* **Ботулинический нейротоксин типа А.** Препарат оказывает пресинаптическое блокирующее действие на холинергические нервные окончания. Эффект от инъекции сохраняется на протяжении 3-4 месяцев, после чего требуется повторное введение.
* **Препараты бензодиазепинового ряда**. Данная группа лекарственных средств входит в базовую схему лечения. Благодаря взаимодействию бензодиазепинов с ГАМК-рецепторами увеличивается связывание гамма-аминомасляной кислоты с белковыми структурами, что, в свою очередь, снижает возбудимость нейронов. При недостаточной эффективности медикаментов этой группы дополнительно используют нейролептики, антидепрессанты, миорелаксанты или седативные препараты.
* **Холинолитики**. Антихолинергические средства блокируют медиатор ацетилхолин, снижая скорость прохождения нервного импульса. Наряду с купированием спастических сокращений отмечается расширение зрачков и паралич аккомодации.
* **Увлажняющие средства. Инсталяции** препаратов искусственной слезы назначают при развитии ксерофтальмии.

Оперативное лечение показано при стойком блефароспазме и неэффективности медикаментозной терапии. Осуществляется пластика верхних, реже – нижних век. Применение этого метода лечения наиболее целесообразно при синдроме апроксии. При отсутствии эффекта от блефаропластики проводят билатеральное пересечение ветвей лицевого нерва. Ранее в лечении больных с идиопатическим блефароспазмом использовали термолитическое повреждение нервных волокон, иннервирующих веко.

**Прогноз и профилактика**

Прогноз для жизни благоприятный, однако, частые приступы спастических сокращений резко затрудняют социальную адаптацию пациента. При постоянных тонических сокращениях круговой мышцы с редкими эпизодами релаксации больной не может самостоятельно передвигаться. Своевременное лечение позволяет компенсировать основные клинические проявления патологии. Методы профилактики болезни не разработаны. Пациентам с блефароспазмом в сочетании с неврологическими проявлениями необходимо исследовать структуры головного мозга на предмет выявления органических поражений.