Revues générales

Bien prendre en charge le blépharospasme en 2020

RÉSUMÉ : La connaissance de la sémiologie du blépharospasme est essentielle à son diagnostic qui reste clinique et repose sur un trépied : spasme de l'orbiculaire, syndrome sec oculaire et photophobie. L'ophtalmologiste s'attache à traiter toutes les composantes de cette maladie méconnue, sous-diagnostiquée et particulièrement invalidante.

Le traitement repose sur l'injection de toxine botulique dans les muscles agonistes de la fermeture palpébrale. Dans les cas sévères, dont le diagnostic est certain, l'ophtalmologiste peut proposer une chirurgie de myectomie de l'orbiculaire associée ou non à une suspension au frontal et à un raccourcissement du releveur de la paupière supérieure. Le traitement de l'œil sec bénéficie des avancées cliniques et des examens complémentaires concernant les larmes, les glandes lacrymales et de Meibomius.

La thérapeutique doit être adaptée à la symptomatologie du patient. Enfin, les douleurs doivent être prises en charge, en particulier la photophobie grâce à des verres thérapeutiques adaptés.

B. GIRARD
Service d'Ophtalmologie, Hôpital Tenon et Saint-Antoine, Sorbonne University, Professeur associé au Collège de Médecine des Hôpitaux de PARIS, Vice-Présidente du conseil scientifique d'AMADYS, Association des Malades atteints de Dystonie.

La prise en charge du blépharospasme laisse encore beaucoup à désirer, devant le retard diagnostique et thérapeutique vécu par les patients. Le délai moyen exprimé est de 2 ans avec des écarts importants allant de quelques mois à 10 ans. Les patients rapportent leur parcours du combattant avant d'atteindre un médecin connaissant cette maladie. Certains ont vu jusqu'à 10 médecins avant d'être correctement orientés. Les médecins consultés sont les médecins généralistes traitants, en première ligne, les ophtalmologistes qui se succèdent sans succès et les neurologues qui peuvent aussi passer à côté de la maladie. Le blépharospasme est lentement sorti de l'indifférence médicale depuis 30 ans environ avec l'arrivée de son traitement par la neurotoxine botulique A (NTBo/A).

Bien prendre en charge le diagnostic de blépharospasme

Le diagnostic du blépharospasme est difficile car le clignement accéléré ne constitue pas en lui-même une pathologie significative. Selon le médecin consulté, le patient qui n'exprime pas cette crispation musculaire des orbiculaires oculaires se retrouve avec un diagnostic de fatigue ou de dépression (médecin traitant), de syndrome sec ou d'inadaptation de correction optique (ophtalmologiste). Les traitements de l'œil sec ou le changement de lunettes n'amènent pas le confort espéré à ce patient isolé dans sa maladie, incapable de la décrire, alors que devant le médecin les troubles s'amendent.

Le diagnostic reste essentiellement clinique et même d'interrogatoire et d'inspection, avant même l'installation à la lampe à fente. La patience est la clef du diagnostic. Les symptômes ressentis par le patient sont souvent vagues et imprécis. La fatigue générale ou oculaire, la lourdeur des paupières, principalement devant un écran et la télévision, sont classiques au début. Il faut savoir les rechercher, car mieux prendre en charge le blépharospasme c'est aussi y penser et poser les bonnes questions. Le

Revues générales

malade décrit une difficulté à garder les yeux ouverts qu'il relie à une fatigue, un besoin de dormir, l'âge de la retraite ou les soucis. Bien sûr, ses propres interprétations ne font qu'égarer un médecin déjà surchargé en consultation.

Secondairement, le malade n'arrive plus à garder son autonomie de circulation. La conduite automobile devient progressivement impossible. La marche est ensuite atteinte, avec des blocages inexpliqués pour le malade qui le paralysent au milieu d'une traversée de route. L'instabilité rend les sports impossibles (marche, randonnée, vélo, etc.). Les déplacements passifs, en tant que passager, en automobile ou en train, renforcent la fermeture des paupières par le simple défilement du paysage (***tableau I***).

Le malade vous décrit plus ou moins tous ces symptômes en vous regardant les yeux ouverts sans trouble apparent. Le diagnostic de pithiatisme n'est pas loin. L'interrogatoire des proches devient essentiel pour confirmer l'impotence dont souffre le patient. Des photos au moment de la crise sont également importantes pour confirmer le diagnostic.

Pendant l'interrogatoire, il est nécessaire de préciser la douleur oculaire, périoculaire et rétinocérébrale exprimée par la photophobie. La photophobie peut être majeure, obligeant le patient à vivre dans une semi-obscurité chez lui (***fig. 1***).

Fatigue générale
Fatigue oculaire sur écran
Impossibilité de regarder un film
Impotence visuelle à la conduite
Impotence visuelle à la marche
Chutes
Brûlures oculaires
Douleurs cornéennes superficielles aiguës
Photophobie intense

Tableau I : Signes fonctionnels.

L'examen clinique essaie de déclencher un spasme palpébral en éclairant brutalement la pièce. La patience est souvent récompensée avec la mise en confiance du patient. Le blépharospasme est un spasme ample et brutal intéressant l'orbiculaire préseptal, comme dans un clignement normal, impliquant la paupière "fixe", suivi de l'orbiculaire prétarsal qui renforce la fermeture des paupières. L'orbiculaire orbitaire, les corrugators et les procerus accentuent encore le spasme qui est incontrôlable par le patient et qui ne peut être levé manuellement par le patient lui-même, ni par le médecin. La ligne des sourcils s'abaisse des 2 côtés (***fig. 2 à 6***).

Fig. 1 : Photophobie même à l'intérieur. Double protection avec des verres teintés et protecteurs contre le vent.

Fig. 2 : Blépharospasme en crise : crispation des orbiculaires, procerus et corrugators.

Fig. 3 : Blépharospasme en crise.

Fig. 4 : Blépharospasme en crise.

Fig. 5 : Blépharospasme en crise chez un homme, les massifs musculaires sont beaucoup plus importants.

Fig. 6 : Chez une femme plus âgée. Noter l'importance des rides liées à la force des crispations musculaires.

Revues générales

Le spasme est d'une force exceptionnelle. Il dure de façon variable de quelques secondes à quelques minutes et peut se reproduire assez rapidement. Pendant ce spasme palpébral intense, différent dans sa cinétique de l'action des orbiculaires dans la fermeture volontaire des paupières, il existe une dyssynergie oculopalpébrale, avec un signe de Charles Bell plus ou moins complet. Le spasme passé, le patient met quelques secondes avant de retrouver une position binoculaire efficace [1-3]. Les corps musculaires des orbiculaires et des corrugators sont plus gros et plus denses qu'en physiologie (***fig. 2 et 5***).

L'examen à la lampe à fente recherche une blépharite, peu fréquente. La rosacée oculaire est parfois associée. Les conjonctives sont irritées mais il n'existe pas de follicules ni de papilles. Les glandes de Meibomius sont peu touchées, objectivées par la meibographie. Il existe très souvent une kératite ponctuée superficielle dans la moitié inférieure de la cornée ou dans l'aire d'ouverture des paupières. Il n'y a pas d'ulcère cornéen. Le limbe est normal. Le reste de l'œil est sans particularité.

L'analyse des larmes est fondamentale pour le traitement. Un test de Schirmer en 5 minutes sans anesthésie est réalisable et très informatif. En effet, 85 % des blépharospasmes ont un test de Schirmer < 5 mm [4]. Le syndrome sec est plus important que dans un syndrome de Gougerot-Sjögren. L'osmolarité des larmes est variable mais le plus souvent normale. Il est intéressant d'objectiver les glandes de Meibomius par la meibographie en lumière infrarouge avec photos et mesure de la surface utile des glandes. Cette composante interviendra dans le choix des larmes artificielles. L'évaluation du degré inflammatoire de la surface oculaire est également importante. Le *break-up time* (BUT) est mesuré. L'épaisseur de la rivière lacrymale est notée. Ces nouvelles technologies permettent également un score de l'inflammation conjonctivale bulbaire. Le HRT (microscopie confocale *in vivo*) cornéen évalue les perturbations du plexus nerveux sousépithélial (***tableau II***).

Test de Schirmer 5 minutes
TBUT
NIBUT
Épaisseur de la rivière lacrymale
Glandes de Meibomius
Inflammation de la conjonctive
Analyse du limbe
Empreinte conjonctivale
HRT cornéen

Tableau II : Examens de la surface oculaire. HRT : microscopie confocale *in vivo* ; NITBUT : *non invasive tear break-up time* ; TBUT : *tear break-up time*.

Les examens complémentaires (sérologies, IRM craniocérébrale) sont peu contributifs, mais peuvent être nécessaires afin d'éliminer d'autres pathologies.

Une fois le diagnostic de blépharospasme posé, il est intéressant de vérifier la coexistence possible avec une maladie systémique par la recherche d'anticorps antinucléaires, anti-ADN natif, anti-SSA et anti-SSB par exemple. Nous avons retrouvé 8 % des blépharospasmes avec sérologie positive au syndrome de Gougerot-Sjögren. La recherche de lupus ou de polyarthrite rhumatoïde associée est utile.

L'IRM est normale dans le blépharospasme essentiel (BSE) ou idiopathique. Mais il existe des blépharospasmes vasculaires, post-accident vasculaire cérébral (AVC) ou post-traumatiques. Leur évolution est différente et, si le traitement est le même au début des symptômes, les doses de NTBo/A et les délais de réinjection peuvent vraiment varier.

La prise en charge d'un patient atteint de blépharospasme ne doit pas se contenter de traiter le spasme neurologique des paupières. Il faut rassurer le patient et sa famille sur la réalité du diagnostic mais aussi sur le mode évolutif du blépharospasme. Celui-ci ne dégénère jamais vers la dystonie généralisée. Cependant, il peut exister des formes associées :
– blépharospasme + dystonie oromandibulaire : syndrome de Meige ;
– blépharospasme + bruxisme ;
– blépharospasme + dyspraxie d'ouverture des paupières ;
– blépharospasme + crampe de l'écrivain ;
– blépharospasme + dysphonie en abduction ou en adduction.

Le patient qui arrive en centre spécialisé pour ces dystonies est déjà très handicapé sur le plan professionnel, familial et social. La prise en charge psychologique et pratique de ces handicaps par les organismes compétents, la réduction du temps de travail, l'adaptation des conditions de travail doivent être évoquées. Il sera souvent nécessaire de remettre un certificat au patient afin de faire valoir ses droits. Une explication avec les proches dédramatise la maladie, la rend plus acceptable pour l'entourage et conforte le malade.

Il faut faire la différence entre le blépharospasme essentiel ou bénin et les blépharospasmes secondaires :
– blépharospasme vasculaire ;
– blépharospasme dans l'AVC ;
– blépharospasme post-traumatique ;
– blépharospasme et médicaments ;
– blépharospasme secondaire à un syndrome oculaire sec sévère ;
– blépharospasme secondaire à un traumatisme d'un œil.

Les diagnostics différentiels du blépharospasme sont principalement les tics nerveux, le spasme hémifacial, la myasthénie qu'il est essentiel d'avoir éliminé devant une forme fruste ou de type apraxie d'ouverture des paupières, car elle contre-indique formellement l'usage de la NTBo/A.

Bien prendre en charge le traitement du blépharospasme : 3 volets

1. Injections intramusculaires de toxine botulique

La prise en charge thérapeutique du blépharospasme a été révolutionnée par l'arrivée de la NTBo/A qui a enfin permis de lever le spasme orbiculaire. Les premières injections ont été réalisées par notre collègue l'ophtalmologiste américain Alan Scott en 1985 [5]. La première toxine botulique s'appelait l'Oculinum. Racheté par le laboratoire Allergan, l'Oculinum est devenu le Botox. Il existe 3 NTBo/A produites par 3 laboratoires concurrents (***tableau III et fig. 7***).

Ces 3 toxines appartiennent à la même famille thérapeutique et à la même classe. Leurs unités ne sont pas comparables. Leur conservation (8 °C au réfrigérateur *versus* température ambiante) et leur dilution leur sont propres (***tableau IV***). Le médecin injecteur doit être familiarisé avec les dilutions de chacune des NTBo/A.

La solution est chargée dans une seringue millimétrée à insuline 3 pièces pour assurer une fluidité d'injection. L'aiguille à 30 G doit être vérifiée et changée si le biseau est défaillant (malfaçon fréquente actuellement), responsable de douleurs à l'injection et de sensation de pénétration "fibreuse au harpon" (sensation de l'auteur).

Le schéma d'injection neuromusculaire est personnalisé (***fig. 8 et 9***) pour chaque patient et noté soigneusement dans le dossier clinique. Le patient doit être rassuré et confortablement installé (coussin sous la tête si nécessaire), après anesthésie au glaçon ou à la pommade EMLA s'il est hyperalgique. L'injection est indolore. Le produit injecté pique légèrement. L'injection doit être conduite de façon à éviter les vaisseaux, et ainsi éviter la douleur (les vaisseaux sont innervés) et les ecchymoses ou hématomes

Laboratoire	Allergan (États-Unis)	Ipsen (France, après rachat de Speywood-Pharmaceuticals, Porton Down, Royaume-Uni)	Merz Pharma (Allemagne)
Nom commercial	**Botox**	**Dysport**	**Xeomin**
Classe thérapeutique	Neurotoxine botulique A	Neurotoxine botulique A	Neurotoxine botulique A
Nom DCI de la toxine	Onabotulinum toxin A	Abobotulinum toxin A	Uncobotulinum toxin A

Tableau III : Les 3 toxines botuliques disponibles.

Fig. 7 : Les 3 toxines botuliques disponibles.

Nom	Botox	Dysport	Xeomin
Unités par flacon	50/**100**/200 U	300/**500** U	50/**100**/200 U
Forme	Séchage à vide	Lyophilisation	Lyophilisation
Conservation	Réfrigérateur 8 °C	Réfrigérateur 8 °C	Air ambiant < 25 °C
Solution pour reconstituer	Sérum physiologique 0,9 %	Sérum physiologique 0,9 %	Sérum physiologique 0,9 %
Volume de dilution	2 mL	2,5 mL	2 mL
Volume à injecter recommandé	0,1 mL	0,1 mL	0,1 mL
Unités par point d'injection recommandées	5 U Allergan	20 U Speywood	5 U Merz

Tableau IV : Différences d'unité, de conservation et de dilution des toxiques bolutiques.

Revues générales

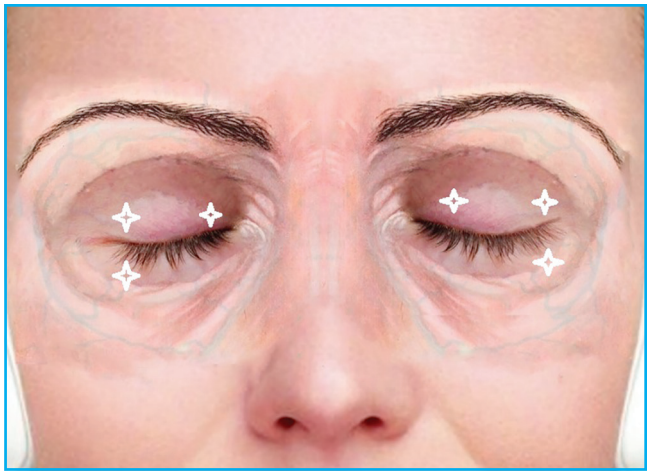

Fig. 8 : Schéma d'injection pour un blépharospasme classique.

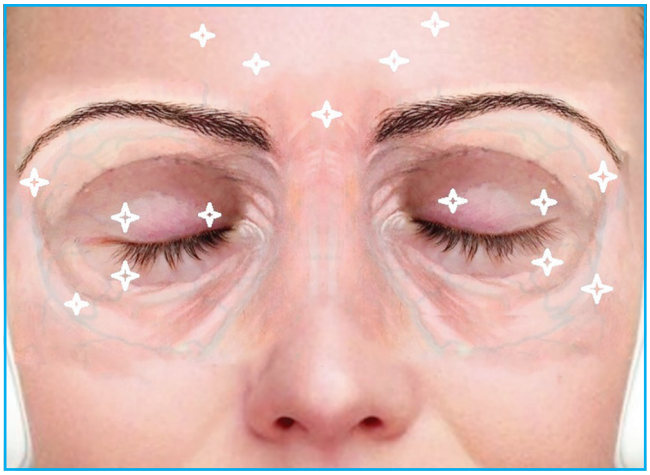

Fig. 9 : Schéma d'injection pour un blépharospasme sévère.

post-injection. Les points d'injections dans l'orbiculaire doivent être placés sans entraîner de ptosis, qui est la principale complication de ces injections. Les points dans l'orbiculaire prétarsal sont à privilégier, en évitant la zone centrale, en regard de l'insertion du releveur de la paupière supérieure (***fig. 10 et 11***).

Le délai de réinjection est classiquement de 3 mois [6]. Il peut être raccourci dans quelques cas exceptionnels. Il faut respecter les autorisations de mise sur le marché (AMM) propres à chacune des spécialités et les contre-indications, dont les 2 principales sont la grossesse et la myasthénie.

Les complications sont inhérentes au mode d'action de la toxine botulique : ptosis, diplopie, vision floue, œil sec, ecchymoses, fatigue exceptionnellement. Elles sont toujours réversibles spontanément.

En cas de BSE particulièrement sévère, la chirurgie est utile [7-8]. Elle est spécifique au blépharospasme. Elle consiste en une myectomie de l'orbiculaire prétarsal, préseptal et en partie orbitaire, avec section des expansions musculo-aponévrotiques entre les corrugators, les procérus et l'orbiculaire, voire avec le derme de la paupière supérieure. La résection cutanée dépendra de l'importance de la laxité de la peau de la paupière supérieure. La myectomie de l'orbiculaire inférieur est à l'appréciation du chirurgien, selon la force du spasme musculaire en action. La suspension au frontal est intéressante en cas d'apraxie d'ouverture des paupières associée et s'il ne persiste pas de spasme en fermeture (action de la chirurgie ou de la toxine botulique). Une action sur le releveur de la paupière supérieure peut être nécessaire. Certains auteurs décrivent un aspect de guérison des patients.

Fig. 10 : Injection prétarsale de la paupière supérieure gauche en interne et en externe.

Fig. 11 : Bulles sous-cutanées prétarsales après l'injection de 0,1 mL de NTBo/A.

Dans notre expérience, nous réservons cette chirurgie aux patients qui répondent mal à des doses classiques de NTBo/A (doublement ou triplement des doses) ou qui nécessitent systématiquement des délais de réinjection très courts (à 4 ou 6 semaines). Un patient s'est trouvé totalement amélioré et reste sous surveillance simple, le traitement du syndrome sec, des kératites et de la photophobie n'étant pas complètement réglé pour autant. Les autres patients ont pu espacer considérablement les délais de réinjection de NTBo/A.

La neurochirurgie n'est pas proposée. Les stimulations cérébrales profondes, indiquées dans les dystonies généralisées, ne sont pas indiquées dans le blépharospasme en l'absence de zone cérébrale précise à traiter et au vu

des complications possibles (balance bénéfice/risque).

2. Prise en charge du syndrome sec oculaire

>>> Les larmes artificielles supplémentant la phase aqueuse et mucinique

Souvent méconnu, en particulier de nos collègues neurologues, le syndrome sec est presque constant dans le blépharospasme. En effet, 85 % des patients étudiés présentaient un Schirmer < 10 mm, indépendamment de l'âge et du sexe [4], même si le BSE touche 2/3 de femmes pour 1/3 d'hommes. L'âge moyen de survenue du BSE est au-delà de 60 ans. Le BUT est en moyenne inférieur à 5 secondes, l'osmolarité n'est pas déterminante.

Il n'existe pas de kératite filamenteuse comme dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, mais la kératite ponctuée superficielle est très fréquente, atteignant les couches superficielles de l'épithélium et mettant à nu les nocicepteurs. Cette forme bénigne de kératite est chronique, résistante au traitement habituel et très douloureuse. La kératite superficielle peut aussi exister en plaque dans l'aire d'ouverture des paupières, peu profonde, non congruente, avec une lésion de conjonctive. Si les lésions sont souvent minimes malgré l'intensité du spasme des paupières, elles sont douloureuses et nécessitent des collyres assurant la phase aqueuse et de lubrification.

Les collyres non conservés sont bien sûr préférés. Il n'existe pas de protocole défini. Le ressenti du patient reste essentiel. Il faut éviter des instillations trop répétées qui peuvent devenir agressives pour la cornée. L'osmolarité étant souvent normale, il n'est pas nécessaire de viser les collyres fortement hypo-osmolaires qui, au contraire, peuvent être ressentis comme gênants. Certains

Laboratoire	Spécialité	Conservateur	Principes actifs	Remboursement Sécurité Sociale	Format	PH	Osmolalité (mosmol/kg)
Alcon	Systane ultra multidoses	Polyquad	PEG + PG + HPG + sorbitol + AMP* + HPG 0,18	* dispositif médical	Flacon 10 mL	NR	283
Alcon	Systane ultra UD	0	PEG + PG + HPG + sorbitol + AMP*	* dispositif médical	UD 0,7mL	NR	283
Alcon	Lacryvisc UD	0	Carbomère 947P + sorbitol + hydroxyde de NA	Médicament 65 %	UD 0,5 g	NR	251
Alcon	Lacryvisc tube	BAK	Carbomère 947P + sorbitol + hydroxyde de NA	Médicament 65 %	tube 15 g	NR	251
Allergan	Refresh	0	Polyvidone 2,4 mg/0,4 mL + alcool polyvinylique 5,60 mg/0,4 mL	Médicament 65 %	UD 0,4 mL	NR	NR
Allergan	Celluvisc	0	Ringer lactate + carboxyméthylcellulose (carmellose) sodique 1 %	Médicament 65 %	UD 0,4 mL	NR	238
Allergan	Optive	Purite	Carmellose + L-carnitine taurine HA 0,1 %	Médicament 65 %	Flacon 10 mL	NR	NR
Bausch + Lomb	Artelac	0	Hypromellose 0,32 %	Médicament 65 %	UD 0,5 mL	7-7,4	311
Bausch + Lomb	Aquarest	0	Carbomère 0,2%	Médicament 65%	UD 0,6 g	7	255
Europhta	Lacrigel	Cétrimide	Carbomère 980 0,2 %	Médicament 65 %	Tube 10 g	Neutre	Isotonique
Théa	Fluidabak	0	Povidone 1,5 %	Médicament 65 %	Flacon 10 mL	6,7-7,3	270-330
Théa	Gel-larmes tube	BAC	Carbopol 974P 0,3 %	Médicament 65 %	Tube 10 g	7,35-7,65	290-330
Théa	Gel-larmes unidose	0	Carbopol 974P 0,3 %	Médicament 65 %	UD 0,4 mL	7,25-7,65	290-330
Théa	Larmabak	0	Chlorure de sodium 0,9 %	Médicament 65 %	Flacon 10 mL	6,5-7,5	280-340
Théa	Siccafluid	BAC	Carbopol 974P 2,5 mg/g	Médicament 65 %	Flacon 10 g	7,1-7,6	260-320
Théa	Unifluid	0	Povidone 6 mg/0,4 mL	Médicament 65 %	UD 0,4 mL	6,6-7,2	250-310

Tableau V : À titre d'indication, larmes artificielles sans acide hyaluronique (tableau non exhaustif, non contractuel). AMP : aminométhyl propanol ; HPG : hydroxypropyl Guar ; PEG : polyéthylène glycol 400 ; PG : propylène glycol ; TG : triglycérides.

Revues générales

patients ne supportent pas les collyres à base de chlorure de sodium en raison d'un picotement cornéen augmenté. Dans certaines kératites, l'association avec des vitamines B12 ou A améliore la cicatrisation. Le collyre à la vitamine A est souvent douloureux à l'instillation et il faut lui préférer les onguents à la vitamine A. Dans les cas rebelles, il est très intéressant d'associer des collyres à la tréhalose pour éviter l'apoptose des cellules déshydratées et les collyres à la L-carnitine qui apportent des éléments de survie cellulaire. Il faut faire attention aux formes combinées : le collyre Optive perd sa carnitine en gagnant de l'acide hyaluronique dans Optive-Fusion. Le pH des collyres, leur osmolarité et leur viscosité participent au confort de l'instillation et à l'apaisement des douleurs oculaires (***tableau V***).

Si les patients atteints de blépharospasme ont un syndrome sec important et parlant, avec atteinte de la glande lacrymale principale constatée au test de Schirmer et à l'épaisseur de la rivière lacrymale, ils n'ont pas forcément d'atteinte des glandes de Meibomius. L'interférométrie des larmes et la meibographie sont essentielles dans le choix des collyres pour ces malades difficiles. Si la fonction meibomienne n'est pas atteinte, il n'est pas nécessaire de majorer les instillations avec des collyres riches en lipides et en triglycérides. La blépharite étant absente, il n'est pas opportun de proposer la classique "hygiène des paupières" avec massage des bords libres, qui se fait de toute façon par la force du blépharospasme, et nettoyage du sébum. Au contraire, il faut laisser les glandes de Meibomius jouer leur rôle.

À l'inverse, la rosacée oculaire est assez fréquente et elle nécessite éventuellement son traitement spécifique [9, 10].

>>> Les collyres à l'acide hyaluronique (*tableau VI*)

>>> Les collyres supplémentant la phase lipidique (*tableaux VII à IX*)

D'autres collyres, en particulier neurotrophiques et pro-matriciels, vont sortir prochainement.

3. Prise en charge optique du blépharospasme

>>> Prise en charge de la photophobie

Il faut également traiter la photophobie de ces patients, qui les oblige à vivre reclus chez eux dans une atmosphère semi-obscure, particulièrement insupportable pour le conjoint ou la famille. Leurs besoins sont variables selon l'importance du blépharospasme et le sujet. Le choix doit être le moins occlusif possible, mais suffisamment

Laboratoire	Spécialité	Conservateur	Principes actifs	Format	PH	Osmolalité (mOsmol/kg)
Allergan	Optive Fusion	Purite 0,01 %	AH 0,10 % + CMC 0,5 %, glycérine 0,9 %, érythritol 0,5 %	Flacon 10 mL	NR	330
Densmore	Navitae	0	AH 0,15 %+ vit A et E	Flacon 15 mL	7	Isotonique
Densmore	Repadrop	0	AH 0,2 % + glycérophosphorylcholine + vit B 5, 6, 12	Flacon 10 mL	7	NR
Densmore	Keradrop	0	Glycyrrhizine 2,5 (AINS) + AH 0,02 %	Flacon 5 mL	NR	NR
Densmore	Vitadrop	Acide borique	AH 0,15 %	Flacon 10 mL	7	Hypotonique
Horus	Dulcilarmes	0	AH 0,15 % + povidone 1,5 %	Flacon 10 mL UD 0,4 mL	6,8	300
Horus	Neovis Total flacon	0	AH 0,18 % + phospholipides + TG + acide α-lipoïque	Flacon 15 mL	NR	NR
Horus	Neovis Total UD	0	AH 0,18 % + phospholipides + TG + acide α-lipoïque antioxydant + lécithine + HMC	UD 0,4 mL	NR	NR
Horus	Vismed UD/20	0	AH 0,18 %	UD 0,3 mL	7,2	150
Horus	Vismed multi	0	AH 0,18 %	Flacon 15 mL	7,2	150
Horus	Vismed gel	0	AH 0,30 %	UD 0,45 mL	7,4	150
Théa	Hyabak	0	AH 0,15 %	Flacon 10 mL	6,9-7,5	290-330
Théa	Théalose	0	AH 0,15 % + tréhalose 3 % disaccharide	Flacon 10 et 15 mL UD 0,4 mL	7	210
Ursapharm	Hyloconfort	0	AH 0,10 %	Flacon 10 mL	6,8	240-290
Ursapharm	Hyloconfort Plus	0	AH 0,20 %	Flacon 10 mL	6,8	240-290

Tableau VI : À titre d'indication, collyres contenant de l'acide hyaluronique (AH) entre autres (tableau non exhaustif, non contractuel). HMC : hydroxypropyl méthylcellulose.

Revues générales

Laboratoire	Spécialité	Conservateur	Principes actifs	Format	Osmolalité (mosmol/kg)
Alcon	Systane ultra multidoses	Polyquad	PEG + PG + HPG + sorbitol + AMP + HPG 0,18	Flacon 10 mL	283
Alcon	SYSTANE ultra UD	0	PEG + PG + HPG + sorbitol + AMP	UD 0,7 mL	283
Alcon	Systane balance	Polyquad	PEG + PG + HPG + sorbitol + AMP + HPG 0,05 + huile minérale	Flacon 10 mL	273
Bausch + Lomb	Liposic	Cétrimide	Carbomère 980, triglycérides à chaîne moyenne	Tube 10 g	NR
Horus	Neovis Total flacon	0	Phospholipides + TG + acide α-lipoïque + acide hyaluronique 0,18 %	Flacon 15 mL	NR
Horus	Neovis Total UD	0	Phospholipides + TG + acide α-lipoïque antioxydant + acide hyaluronique 0,18 %	UD 0,4 mL	NR
Santen	Cationorm multi	CKC	Émulsion lipidique cationique	Flacon 10 mL	195
Santen	Cationorm UD	0	Émulsion lipidique cationique	UD 0,4 mL	195

Tableau VII : À titre d'indication, collyres contenant une phase lipidique (tableau non exhaustif, non contractuel). AMP : aminométhyl propanol ; HPG : hydroxypropyl Guar ; PEG : polyéthylène glycol 400 ; PG : propylène glycol ; TG : triglycérides.

Laboratoire	Spécialité	Conservateur	Principes actifs	Format
Allergan	Vit B 12 Allergan	0	Vit B 12 0,05 %	Flacon 5 mL et UD 0,4 mL
Bausch + Lomb	Vit B 12 Chauvin	0	Vit B 12 0,05 %	UD 0,4 mL
Densmore	Vitadrop	Acide borique	Vit B 12 + acide hyaluronique	Flacon 10 mL
Densmore	Navitae	0	Vit A + vit E	Flacon 15 mL
Densmore	Repadrop	0	Acide glycophosphorylcholine + vit B5 + vit B6 + vit B12	Flacon 10 mL
Faure	Vit A Faure	BAK	Vit B 12 0,05 %	Flacon 10 mL
Horus	Vit B 12 Horus	0	Vit A + vit E	Flacon 5 mL et UD 0,4 mL
Théa	Vit B 12 Théa	0	Vit B 12 (cyonocobalamine) 0,05 %	UD 0,4 mL

Tableau VIII : À titre d'indication, collyres contenant des vitamines pro-cicatrisantes (tableau non exhaustif, non contractuel).

Laboratoire	Spécialité	Vitamine A	Format	Action	Composition
Allergan/Dulcis	Pommade ophtalmique vitamine A	250 UI/g	Tube 10 g	Épais, brouille la vue +++	Graisse de laine, paraffine, vaseline
Nicox	Xailin Night	0	Tube 5 g	Brouille la vue +	Vaseline blanche 57,3 % p/p, huile de paraffine 42,5 % p/p, et alcools de lanoline 0,2 % p/p
Ursapharm	Vitanuit	250 UI/g	Tube 5 g	Brouille la vue 0	Paraffine liquide et paraffine liquide légère, graisse de laine et vaseline blanche

Tableau IX : Quelques pommades ophtalmiques utiles pour la nuit (tableau non contractuel).

Fig. 12 : Gamme Essilor RT.

Fig. 13 : Gamme Essilor Lumior.

Fig. 14 : Laboratoire Verbal.

Fig. 15 : Filtre FL41.

Fig. 16 : Filtre orangé.

protecteur pour permettre une vie dans des conditions normalisées.

L'essai se fera au mieux chez un opticien spécialisé qui prêtera éventuellement plusieurs types de verres teintés thérapeutiques [11]. Les plus fréquents utilisés en France restent la gamme de chez Essilor, le RT3 ou le RT4. Le RT dégradé est souvent utile car ces patients sont peu gênés dans leur champ visuel inférieur (***fig. 12***).

Les verres Lumior 3 ou 4 peuvent aussi être proposés (***fig. 13***). D'autres marques de filtre existent, ceux produits par le laboratoire Verbal par exemple (***fig. 14***). Un remboursement par l'Assurance Maladie est envisageable. Aux États-Unis [12], le FL41 rose est préconisé (***fig. 15***). Certains patients sont mieux avec des filtres gris ou orangés (***fig. 16***). Il est parfois nécessaire d'avoir un filtre pour l'intérieur et un autre plus dense pour l'extérieur.

Revues générales

POINTS **FORTS**

- Le blépharospasme est une dystonie focale, d'origine cérébrale centrale. Son origine précise est inconnue à ce jour.
- Le blépharospasme répond à une triade de signes cliniques : spasme de l'orbiculaire oculaire, syndrome sec oculaire et photophobie.
- La prise en charge répond à ces 3 symptômes :
  – injection trimestrielle de neurotoxine botulique A ;
  – larmes artificielles, collyre à l'acide hyaluronique, tréhalose, L-carnitine, pommades à la vitamine A ;
  – verres thérapeutiques teintés.

L'ophtalmologiste doit également orienter le patient vers des protections latérales (***fig. 1 et 17***) qui couperont les sensations nociceptives liées au vent ou aux variations de températures (intérieur-extérieur).

>>> Prise en charge de la lourdeur de la paupière supérieure par le suspenseur de Mercier

L'anti-ptosis de Mercier (***fig. 18***) est une petite pièce en acier inaltérable, fixée sur une monture de lunette suffisamment large. C'est un appareil releveur de paupière supérieure, composé d'un pontet de 3 × 20 mm permettant sa fixation sur la partie supérieure interne d'une lunette. Ce pontet supporte un tube contenant un ressort de rappel, traversé par un axe. Sur le tube sont soudés les deux bras d'un étrier de 9/10e dont la forme vient épouser le pli tarsien de la paupière supérieur. Le ressort joue alors et la paupière se relève sans aucune gêne. La fermeture reste naturelle et le patient retrouve un aspect normal. Il existe trois grandeurs de 15-17-19 mm hors tout sur l'axe avec un côté droit et gauche, selon la profondeur du pli palpébral supérieur.

C'est un palliatif fiable permettant un équipement rapide, articulé, indolore et invisible. Il est remboursé par la Sécurité Sociale, sans entente préalable. C'est aussi pour l'ophtalmologiste une solution d'attente préopératoire ou une solution d'aide pour une récupération difficile.

>>> Prise en charge optique et orthoptique du blépharospasme

La correction optique de ces patients est très difficile à évaluer car variable dans la journée, selon la fatigue, selon l'intensité du spasme, de la sécheresse oculaire et de la composition des larmes artificielles. La réfraction objective est parfois impossible en raison du spasme des paupières. L'accommodation résiduelle est très variable aussi en fonction du délai d'action de la NTBo/A. Au mieux, elle sera évaluée dans les 15 jours-1 mois après la dernière injection de NTBo/A afin de bénéficier d'une accalmie du spasme des paupières.

Fig. 17 : Protections latérales.

Fig. 18 : Suspenseur de Mercier ou "anti-ptosis". L'anti-ptosis en place après injection de NTBo dans l'orbiculaire dans un blépharospame essentiel sévère reste invisible mais maintient la paupière supérieure en place.

La rééducation orthoptique ou les mouvements des yeux parfois préconisés sont à proscrire, augmentant les influx nerveux alimentant le blépharospasme.

Conclusion

La prise en charge du handicap et de la douleur reste mal évaluée et à la libre initiative du médecin. Ces deux symptômes mériteraient d'être mieux connus et mieux considérés. Au total, le blépharospasme est une maladie neurologique d'origine inconnue dans un contexte fréquent de stress, une maladie rare, mal dépistée alors que son traitement est bien codifié maintenant.

Les injections palpébrales de toxine botulique de type A sont très efficaces sur le spasme orbiculaire malgré quelques complications, en particulier de ptosis toujours réversible. Mais le traitement ne s'arrête pas là. Une étude approfondie du déficit lacrymal est nécessaire pour adapter au mieux les substituts lacrymaux. La prise en charge de la photophobie améliore le quotidien de ces patients. L'adaptation du poste de travail et la prise en compte du handicap social, familial et professionnel restent en dessous des attentes légitimes du patient.

BIBLIOGRAPHIE

1. Elston JS, Marsden CD, Granadas F *et al.* The significance of ophthalmological symptoms in idiopathic blepharospasm. *Eye*, 1988;2:435-439.
2. Hallett M. Blepharospasm: recent advances. *Neurology*, 2002;59:1306-1312.
3. Martino D, Defazio G, Alessio G *et al.* Relationship between eye symptoms and blepharospasm: a multicenter case-control study. *Mov Disord*, 2005;20:1564-1570.
4. Girard B, Lévy P. Dry eye syndrome in benign essential blepharospasm. *J Fr Ophtalmol*, 2019;42:1062-1067.
5. Scott AB, Kennedy RA, Stubbs HA. Botulinum A toxin injection as a treatment for blepharospasm. *Arch Ophthalmol*, 1985;103:347-350.
6. Jankovic J. Botulinum toxin: State of the art. *Mov Disord*, 2017;32:1131-1138.
7. Anderson RL, Patel BC, Holds JB *et al.* Blepharospasm: past, present, and future. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*, 1998;14:305-317.
8. Adenis JP, Grivet D, Thuret G *et al.* Surgical treatment of blepharospasm: results of a study of 138 patients using an improved disability scale. *Bull Acad Natl Méd*, 2006;190:1007-1015.
9. Labetoulle M, Bourcier T, Doan S; DIDACTIC group. Classifying signs and symptoms of dry eye disease according to underlying mechanism via the Delphi method: the DIDACTIC study. *Br J Ophthalmol*, 2019;103:1475-1480.
10. Chiambaretta F, Doan S, Labetoulle M *et al.*; HA-trehalose Study Group. A randomized, controlled study of the efficacy and safety of a new eyedrop formulation for moderate to severe dry eye syndrome. *Eur J Ophthalmol*, 2017;27:1-9.
11. Herz NL, Yen MT. Modulation of sensory photophobia in essential blepharospasm with chromatic lenses. *Ophthalmology*, 2005;112:2208-2211.
12. 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.

L'auteure a déclaré des activités de consultante pour Merz Pharma, Allergan et Ipsen.