

BENIGN ESSENTIAL BLEPHAROSPASM RESEARCH FOUNDATION

- Página 3 ¿Qué Es el Blefaroespasm Benigno Esencial (BEB)?
¿Qué Es la Apraxia de la Apertura Palpebral?
- Página 4 ¿Qué Es Síndrome de Meige?
¿Cuál Es su Significado?
¿Cuáles Son los Síntomas del BEB?
- Página 5 ¿Quién Puede Padecer del BEB/Meige?
¿Cuáles Son los Efectos?
¿Cómo Se Diagnostican?
¿Qué Se Puede Hacer?
- Página 6 ¿Cuál Es el Tratamiento del BEB/Meige?
- Página 7 ¿Cuáles Son los Tratamientos para la Apraxia de la Apertura Palpebral?
- Página 8 ¿Qué Es el Espasmo Hemifacial?
¿Cuáles Son las Causas?
¿Cuál Es el Tratamiento?
- Página 9 ¿Qué Puede Hacer Si Padece del BEB, Meige u Otros Trastornos Relacionados?
Los Recursos Disponibles
- Página 11 Directores de Distritos
- Página 12 Las Investigaciones
- Página 16 ¿Cuál Es el Origen de la Fundación?
- Página 18 Medicamentos que Pueden Empeorar el BEB/Meige
- Página 19 Consejo Médico Asesor de la BEBRF
- Página 20 Junta Directiva Nacional de la BEBRF
- Página 21 Glosario
- Página 22 Academias y Conferencias
- Página 23 Notas

Fundación Para la Investigación del Blefaroespasma Benigno Esencial (BEBRF)

El objetivo de la BEBRF es “...emprender, promover, desarrollar y llevar a cabo la búsqueda de la causa y la curación del blefaroespasma benigno esencial y otros trastornos y enfermedades relacionados con la musculatura facial...” (Mattie Lou Koster, fundadora)

La Fundación es la única organización dedicada plenamente a encontrar la causa y la cura del blefaroespasma y el síndrome de Meige. Es una organización voluntaria, sin ánimo de lucro, que depende por completo de la contribución benéfica pública y privada; *no recibe ninguna ayuda del gobierno federal o local.*

Introducción

Aunque el blefaroespasma benigno esencial (BEB) fue descrito por primera vez en una revista médica norteamericana en 1985, ha sido en los últimos años cuando los médicos han empezado a reconocerlo como una alteración física y no psicológica. A menudo es mal diagnosticada debido al relativo desconocimiento que tienen los médicos de la enfermedad. Los neurólogos, neurooftalmólogos y oftalmólogos son la excepción. Muchos médicos se dedican a luchar contra el blefaroespasma, el síndrome de Meige y otros trastornos relacionados y ayudan a la Fundación a promover el conocimiento de estas entidades, capacitando a otros médicos para reconocer e identificar los síntomas más fácilmente. Nosotros comprendemos que cada paciente desee que su médico responda a sus propias preguntas. No obstante, hemos escrito este folleto para ofrecerle información a los pacientes y a la vez ayudarles a enfrentarse a vivir con el blefaroespasma, el Meige y el espasmo hemifacial. Aunque actualmente este tipo de enfermedad no se puede curar, hay tratamientos que reducen los síntomas de forma efectiva y permiten a los pacientes maximizar su productividad.

¿Qué es el Blefaroespasma Benigno Esencial (BEB)?

El blefaroespasma consiste en el cierre involuntario de los párpados. El cierre es intenso, crónico, y bilateral (afecta ambos ojos). Las contracciones involuntarias de los músculos se deben al mal funcionamiento de las neuronas del sistema nervioso central e implica al quinto y séptimo nervio craneal.

¿Qué Significa Blefaroespasma?

Blefar: deriva de una palabra griega y significa párpado

Espasmo: significa contracción fuerte e involuntaria de los músculos

Esencial: en términos médicos significa de causa desconocida

Benigno: significa no fatal

En la actualidad tenemos pocos conocimientos sobre la causa del blefaroespasma y otros trastornos relacionados. Por lo tanto, el nombre de blefaroespasma “esencial” parece tan apropiado como otras denominaciones propuestas anteriormente. El blefaroespasma esencial es el parpadeo espasmódico involuntario que no se debe a una patología primaria del ojo.

¿Qué Es la Apraxia de la Apertura Palpebral?

La apraxia de la apertura del párpado asociada al blefaroespasma es la causa más frecuente de fracaso o de escaso beneficio con toxina botulínica. Los pacientes que lo presentan tienen dificultades para abrir los párpados incluso después que los espasmos palpebrales hayan sido reducidos con toxina botulínica. Para poder abrir los ojos, estos pacientes necesitan usar adicionalmente los músculos de las cejas, la frente, el cuello y la cara. Después de los espasmos de los párpados se necesita un intervalo de tiempo antes que los párpados se abran y es posible que se cierren de nuevo sin que se observen espasmos obvios.

El Síndrome de Meige – ¿Qué Es?

El síndrome de Meige es, como el BEB, otra forma de distonía. Hay diferentes opiniones entre los médicos respecto a que el síndrome de Meige sea una extensión del blefaroespasmio o un síndrome separado.

El síndrome de Meige puede incluir espasmos de los músculos de alrededor de los ojos, de la parte inferior de la cara, la boca, la lengua, la garganta, el cuello y algunas veces incluso del sistema respiratorio y pueden afectar la voz.

¿Cuál Es Su Significado?

El síndrome de Meige es una enfermedad neurológica, actualmente de causa desconocida. También se le conoce con el nombre de síndrome de Brueghel. En el año 1910 fue identificado como una posible distonía y denominado como síndrome de Meige haciendo honor al médico francés Henri Meige.

¿Cuáles Son Los Síntomas del Blefaroespasmio?

Los primeros síntomas del blefaroespasmio pueden ser un aumento ocasional del parpadeo de uno o ambos ojos, o simplemente una dificultad para mantener los ojos abiertos.

La mayoría de los pacientes con blefaroespasmio presentan sensibilidad a la luz (fotofobia) y sequedad de ojos.

Si la enfermedad progresa, los espasmos de los párpados empiezan a aumentar en frecuencia hasta que se hacen constantes. Ambos párpados se pueden cerrar y las cejas contraerse hacia abajo. Sin embargo, no todos los casos van a presentar los mismos síntomas.

Esta enfermedad normalmente es progresiva en el sentido que los períodos con espasmos pueden aumentar en frecuencia y los períodos de relajación hacerse más cortos. Sin embargo, en algunos casos, los espasmos llegan a alcanzar una meseta y se mantienen en este nivel sin progresar.

¿Quién Puede Padecer del Blefaroespasmó y/o el Síndrome de Meige?

Los síntomas se inician con mayor frecuencia en la quinta y sexta década de la vida y es tres veces más prevalente en las mujeres que en los hombres. Estudios recientes indican un incremento del número de afectados en la tercera y cuarta década de la vida.

¿Es Hereditario el Blefaroespasmó o el Síndrome de Meige?

No hay ninguna prueba científica disponible sobre esta importante cuestión. Sin embargo, hay algunas familias en las cuáles más de un miembro tiene blefaroespasmó y/o síndrome de Meige u otras formas de distonía, sugiriendo que en algunas familias habría una cierta predisposición genética.

¿Cuáles Son los Efectos del Blefaroespasmó/El Síndrome de Meige?

Los espasmos pueden incrementarse en frecuencia y duración de forma que el paciente se convierte en un ciego funcional. Los espasmos faciales, si son intensos, pueden interferir en el hablar o el comer. Los pacientes pueden presentar grandes dificultades para conducir, leer, ver televisión o realizar cualquier otra actividad necesaria en la vida diaria.

¿Cómo Se Diagnostica el Blefaroespasmó/El Síndrome de Meige?

No existe ninguna prueba específica para realizar el diagnóstico. Al principio el paciente puede pensar que su problema es simplemente un mal hábito y no buscar atención médica inmediata. Cuando el diagnóstico es hecho por un médico con experiencia y conocimiento sobre la patología, éste será realizado con éxito.

El Blefaroespasmó y/o El Síndrome de Meige – ¿Qué Se Puede Hacer?

Aunque es verdad que actualmente no conocemos como curar estas dos enfermedades, los médicos e investigadores intentan ayudar a los

pacientes y a sus familias a convivir con el problema. El tratamiento dirigido a aliviar los síntomas de la enfermedad puede ser efectivo. En conjunto, el objetivo del tratamiento es ayudar a los pacientes a mantener un estilo de vida satisfactorio y ayudar tanto al paciente como a su familia a vivir con la enfermedad y con las posibles limitaciones que conlleva.

Además, la Fundación ayuda a los pacientes mediante diversos materiales impresos; apoyo a través de los Coordinadores Estatales, Representantes de Área y Grupos de Ayuda; también mediante los cuatro Directores de Distrito, los cuales coordinan actividades en sus áreas geográficas y ofrecen a los pacientes información sobre los centros médicos donde tratan estas enfermedades.

¿Cuál Es el Tratamiento del Blefaroespasmó/Síndrome de Meige?

La Fundación no aconseja ningún medicamento o procedimiento quirúrgico. Simplemente informa de las modalidades terapéuticas actuales.

Abordaje neurológico: Este abordaje se refiere, principalmente, a la terapia farmacológica. El uso de medicamentos como el trihexifenidil (Artane), clonazepam (Rivotril/Klonopin), baclofen (Lioresal), lorazepam (Ativan) y otros, se ha visto que pueden mejorar la sintomatología, aunque de forma limitada y durante un tiempo a veces corto. Sin embargo, algunos de estos medicamentos también pueden causar efectos secundarios severos. Los esfuerzos que están realizando los investigadores deben ser vistos con esperanza por los pacientes con blefaroespasmó, síndrome de Meige y otros trastornos relacionados.

Inyecciones con toxina botulínica: Este es actualmente el tratamiento de elección para el blefaroespasmó. Pequeñas cantidades de toxina botulínica se inyectan en los músculos alrededor de los ojos. Estas inyecciones debilitan temporalmente los músculos haciendo que el cierre forzoso de los ojos debido a los espasmos sea más dificultoso. El efecto de las inyecciones desaparece en semanas o meses y por tanto es necesario repetir el tratamiento para que el paciente siga obteniendo beneficio. La toxina botulínica A (Botox®) fue aprobada por la Administración de Drogas y

Alimentos de los Estados Unidos (FDA) en 1989 para el tratamiento del blefaroespasma. Muchos pacientes han sido tratados con éxito durante años. La toxina botulínica B (Myobloc®) fue aprobada por la FDA en diciembre del 2000 para el tratamiento de la distonía cervical y puede ser utilizada también para el tratamiento del blefaroespasma.

Abordaje quirúrgico: Se utilizan los siguientes procedimientos quirúrgicos:

Miectomía: El procedimiento quirúrgico más utilizado es conocido como "miectomía", en la cual, algunos o todos los músculos contraídos alrededor del ojo son extirpados. Este procedimiento se reserva para pacientes en los que el tratamiento con medicamentos y toxina botulínica no ha sido beneficioso.

Miectomía parcial o modificada: Este tipo de cirugía es menos drástico y su médico puede recomendarla como un procedimiento alternativo. Después de este procedimiento, a veces puede ser necesario seguir con las infiltraciones de toxina botulínica

Neurectomía: Es una técnica antigua que se realiza algunas veces con éxito. Consiste en una resección o extirpación de los nervios involucrados en la realización de los espasmos.

Tratamientos en investigación: Miectomía química utilizando Doxil® (liposoma doxorubicin encapsulado).

Otros tratamientos incluyen bio-feedback, acupuntura, hipnosis, métodos de relajación, quiropráctica y terapia nutricional. No hay evidencia clínica probada para este tipo de tratamientos

¿Cuáles Son Los Tratamientos Para La Apraxia De La Apertura Palpebral?

La miectomía y la reparación de la ptosis (caída de los párpados) son los únicos tratamientos que pueden proporcionar alivio de los síntomas. La infiltración de toxina botulínica en la porción central del párpado superior induce ptosis. Si el músculo orbicular de los ojos (músculo del cierre de los párpados) aún tiene una mínima función en el párpado superior, entonces el músculo elevador (músculo que eleva el párpado) no

puede contraerse y elevar el párpado. La resección del músculo orbicular (miectomía) del párpado superior y el estiramiento del tendón del músculo elevador (reparación de la ptosis) produce un beneficio importante a la mayoría de estos pacientes. La suspensión o el estiramiento del músculo frontal (que consiste en colocar un cabestrillo desde el párpado hasta la ceja para ayudar a la elevación del párpado con la elevación de la ceja) es el último recurso y es solamente necesario en aproximadamente el 10% de los pacientes con blefarespaso y apraxia de la apertura de los ojos.

¿Qué Es el Espasmo Hemifacial?

El espasmo hemifacial es la contracción involuntaria y unilateral (en un sólo lado de la cara), de la musculatura facial. Usualmente se inicia como unas sacudidas alrededor del ojo. En este estadio puede ser, y frecuentemente es, mal diagnosticado como blefaroespasmo benigno esencial. Sin embargo es siempre unilateral. Las sacudidas y las contracciones de los músculos faciales progresan y avanzan lentamente hacia la parte inferior de la cara incluyendo la musculatura de la mejilla, la boca y la cara. Sólo excepcionalmente la musculatura por encima de la ceja se encuentra afectada. Esta no es una forma de distonía focal y es, en algunos casos, susceptible de tratamiento quirúrgico.

¿Cuáles Son Las Causas del Espasmo Hemifacial?

Se cree que la causa del espasmo hemifacial es un pequeño lazo arterial (vaso sanguíneo) que presiona el séptimo nervio (nervio facial) a su salida del tronco cerebral.

¿Cuál Es el Tratamiento del Espasmo Hemifacial?

El tratamiento incluye terapia farmacológica, infiltraciones con toxina botulínica o microcirugía de descompresión vascular. En este procedimiento quirúrgico, en el que se utilizan técnicas microquirúrgicas, el cirujano coloca una almohadilla entre el nervio y el vaso sanguíneo con la finalidad de inhibir la causa del espasmo.

¿Qué Puede Hacer Usted Si Padece del Blefaroespasmó, Meige u Otros Trastornos Relacionados?

Su actitud hacia la enfermedad será uno de los factores más relevantes a la hora de decidir cómo va a afectar la enfermedad su vida. Usted no morirá por la enfermedad, pero si deja que le afecte demasiado, puede destruir su vida. Es bastante natural que cuando comprenda la naturaleza de la enfermedad, pase por las diferentes fases de shock, miedo, desesperación y depresión. El aceptarla requiere tiempo. Hasta que no se encuentre un tratamiento más efectivo, las personas con blefaroespasmó y/o síndrome de Meige y otros trastornos relacionados, deben aprender que son ellos aun quienes controlan sus vidas y no han de permitir que los síntomas los controlen a ellos. El hecho de conocer a otras personas que han adoptado esta filosofía con éxito, es una gran motivación para los pacientes recién diagnosticados o para los que aun luchan para aceptarla – recuerde, la ayuda está disponible. Después de todo, la felicidad y la belleza se encuentran en nuestro interior.

¿Cuáles Son Los Recursos Disponibles Para Los Pacientes Con el Blefaroespasmó o el Síndrome de Meige?

Un gran número de científicos, neurólogos y oftalmólogos altamente cualificados están seriamente interesados en estos problemas y participan activamente en el tratamiento de los síntomas de estas enfermedades. La BEBRF publica bimensualmente una revista informativa. Folletos con información y otros materiales están disponibles a petición de los interesados. Además la Fundación mantiene una librería médica con videos y cintas con la finalidad de mantener a los pacientes y médicos informados sobre las nuevas terapias disponibles.

En la Fundación se encuentra disponible un volumen médico de referencia publicado sobre el blefaroespasma y el síndrome de Meige que contiene 40 capítulos realizados por destacados médicos de diferentes especialidades. También se encuentra disponible para pacientes y médicos "Historias de Pacientes, Volumen 2" (En inglés).

Los programas de publicidad intensivos son un excelente recurso para encontrar pacientes con blefaroespasma, síndrome de Meige y espasmo hemifacial y para desarrollar el conocimiento sobre estas enfermedades, hasta ahora poco conocidas.

Anualmente se realizan, en diferentes lugares, conferencias internacionales. En ellas participan tanto las comunidades médicas como no médicas. Una jornada científica es una excelente oportunidad para los participantes para informarse sobre el blefaroespasma, el síndrome de Meige, el espasmo hemifacial, y las investigaciones y opciones terapéuticas más novedosas. Los pacientes también pueden compartir información y experiencias personales entre sí y realizar preguntas que serán contestadas por los médicos más experimentados en este campo. Los cuidadores y familiares, siempre bienvenidos, tienen la oportunidad de discutir los temas que les conciernen respecto a la ayuda que han de proporcionar al paciente.

En Estados Unidos hay grupos de apoyo localizados en las diferentes áreas geográficas. Estos grupos son una fuente de ayuda considerable para compartir experiencias y animar a los afectados. Los Coordinadores Estatales, los Representantes de Área y los Directores de Distrito, todos voluntarios, hacen que la existencia de estos grupos de apoyo sea posible. Un Director de Distrito representa cada uno de los cuatro distritos en los Estados Unidos, coordinando actividades y ofreciendo ayuda.

La fundación mantiene una web (**[www. blepharospasm.org](http://www.blepharospasm.org)**) que proporciona información actualizada sobre el blefaroespasma, el síndrome de Meige y el espasmo hemifacial y un foro donde los pacientes pueden "charlar" con otros pacientes sobre varios aspectos de la enfermedad, constituyéndose como grupo de soporte en la Internet.

Directores de Distritos

Y

Distritos de la BEBRF



NORTH-CENTRAL:

IL, IN, IA, KY, MI, MN, NE, OH, SD, WI, ND

Anita Croce
970 Poling Drive
Columbus, OH 43224
(614) 262-4164
Fax (614) 261-1369
E-mail: dir-n@blepharospasm.org

EASTERN:

**CT, DE, DC, MA, MD, ME, NH, NJ,
NY, NC, PA, RI, SC, VT, VA, WV**

Nilda Rendino (Hábla español)
3909 Shae Pl.
Glen Allen, VA 23059
(804) 262-3366
E-mail: dir-e@blepharospasm.org

WESTERN:

**AK, AZ, CA, CO, HI, ID, MT,
NV, NM, OR, UT, WA, WY**

Linda Peterson
8033 W. 78th Circle
Arvada, CO 80005-5007
(303) 940-9409
Fax: (303) 629-2164
E-mail: dir-w@blepharospasm.org

SOUTHERN:

AL, AR, FL, GA, KS, LA, MS, MO, OK, TN, TX

Fran Morgan
181 Devonshire Dr.
Branson, MO 65616-3488
(417) 334-6084
dir-s@blepharospasm.org

¿Hacia Dónde Se Dirigen las Investigaciones?

El Primer Paso Hacia La Investigación...

Talleres de la BEBRF: Se han mantenido cinco talleres médicos para evaluar los conocimientos actuales y promover la investigación.

La BEBRF participa en la obtención de tejido cerebral en el Banco de Cerebros y Tejidos de las Enfermedades del Desarrollo (Brain and Tissue Bank for Developmental Disorders), de la University of Maryland, Baltimore, Maryland. El propósito de este proyecto es promover el conocimiento de las causas microscópicas y bioquímicas del blefaroespasmó y el síndrome de Meige.

Se han mantenido diferentes reuniones en las que han participado representantes de los Institutos Nacionales de la Salud (NIH) e investigadores científicos.

El Dr. John G. Nutt, de la Oregon Health Sciences University, Portland, Oregon con la colaboración del Dr. Leonard Kurland, de la Mayo Clinic, Rochester, Minnesota han realizado un estudio epidemiológico sobre el blefaroespasmó y el síndrome de Meige. Actualmente la Dra. Padma Mahant, del Barrow Neurological Institute, Phoenix, Arizona, está dirigiendo un proyecto para crear una base de datos genéticos de pacientes con blefaroespasmó y síndrome de Meige.

Otros estudios incluyen ensayos clínicos con Doxil® (quimiomiectomía) para el tratamiento del blefaroespasmó, el uso de otras neurotoxinas con fines terapéuticos, e investigaciones farmacológicas sobre el uso de nuevos medicamentos. A nivel de neuroimágenes se están realizando estudios con PET Scan con el objetivo de identificar donde está localizada la alteración cerebral y se están usando así mismo las técnicas de neuroimagen funcional (fMRI).

Becas de Investigación Financiadas Por las BEBRF, Inc.

Nuestro conocimiento se aumenta mediante los estudios científicos.

RESEARCH GRANTS FUNDED BY BEBRF, INC.

1985 – **Botulinum Toxin Injections to Relieve BEB-Meige and Related Disorders**, Dr. Joseph Jankovic, Baylor College of Medicine, Houston, TX.

1987 – **Blepharospasm Memory Contingent**

Saccades, Dr. John Hotson, Stanford University School of Medicine, San Jose, CA.

1987 – **Basic research**, Gerald Bratton, D.V.M., Ph. D. and Dr. William Klemm of Texas A & M, School of Veterinary Medicine.

1988 – **Safety and Efficacy of Doxorubicin (Adriamycin) Injections to Produce Permanent Chemomyectomy and Chemodenervation in BEB**, Dr. Jonathan D. Wirtschafter, University of Minnesota.

1988 – **The Chronic Effects of Botulinum Toxin on the Neuromuscular Junction**, Dr. Richard L. Anderson and associates, University of Utah.

1988 – **Blepharospasm Treatment by Botulinum Toxins (Research into the Effects of B, D, F, & G as a Treatment for Blepharospasm)**, Dr. Alan B. Scott, Smith-Kettlewell Visual Institute in San Francisco, CA.

1989 – **Development of New Neuromuscular Blocking Agents for the Treatment of Blepharospasm**, Stewart N. Abramson, Ph.D., University of California, San Diego in La Jolla, CA.

1989 – **Study of the Remote Effects of Botulinum Toxin**, Dr. Janice Massey Duke University Medical Center in Durham, NC.

1989 – **Stapedius Muscle Reflex in Cranial Dystonia**, Dr. James Jerger, Methodist Hospital and Dr. Joseph Jankovic, Baylor Medical College, both in Houston, TX.

1989 – **Neurochemical and Receptor Autoradiographic Assessment of a Possible Primate Model of Blepharospasm/Meige Syndrome**, Jay S. Schnieder, Ph.D., Hahnemann University in Philadelphia, PA.

1990 – **Quantitative Assessment of the Effects of Oculinum on Eyelid Function: A Model for Evaluation of Improvements in Clinical Treatment of Blepharospasm**, John D. Porter, Ph.D., University of Kentucky, Lexington, KY.

1990 – **Motor Nerve Terminal Morphology Following Botulinum - A Toxic Injection in Humans**, Dr. Kathy Alderson, University of Utah, Salt Lake City, UT.

*1990 – **Sensorimotor Processing in Benign Essential Blepharospasm**, Joel S. Perlmutter, M.D., Washington University School of Medicine, St. Louis, MO.

*1992 – **PET Studies of Patients with Blepharospasm and Meige Syndrome**, John C. Mazziotta, U.C.L.A. School of Medicine, Los Angeles, CA.

1993 – **Testing an Improved Doxorubicin Chemomyectomy Protocol in Monkeys: Reduction of Skin Ulceration and Increased Muscle Loss with Cyclosporin Co-Treatment**, Linda K. McLoon, Ph.D. and Jonathan D. Wirtschafter, M.D., University of Minnesota, Minneapolis, MN.

1993 – **Excitability of Blink Systems in the Blepharospasm Patient**, Robert S. Baker, M.D., University of Kentucky, Lexington, KY.

1993 – **Use of Ca-Channel Blockers to Reduce Eyelid Contractility in the Alert Rabbit**, Jean Jacoby, Ph.D., NYU Medical Center, New York, NY.

1993 – **Activation of Orbicularis Oculi Motoneurons by the Basal Ganglia**, George Krauthamer, Ph.D., University of Medicine & Dentistry of New Jersey, Piscataway, NJ.

1993 – **Characterization of the Physiology and Biochemistry of Normal Human Adult Pretarsal Orbicularis Oculi Muscles**, Bartley R. Frueh, M.D., University of Michigan, Ann Arbor, MI.

1994 – **Neuroimaging of Blepharospasm**, Michael Hutchinson, M.D., Ph.D., New York University Medical Center, New York, NY.

1994 – **Clinical and Electrophysiological Characterization of Non-Paralytic Involuntary Eye Closure**, Dr. Robert Forget and Dr. Dan Boghen, Institute de Readaptation de Montreal, Montreal, Canada.

*1995 – **Clinical Research - Closed International Brainstorming Seminar**, Mark Hallett, M.D., National Institutes of Neurological Disorders and Stroke, Bethesda, MD (Chairman, Medical Advisory Board).

1996 – **Trial of Cervical Sympathetic Blockade for the Treatment of Benign Essential Blepharospas**, John D. McCann, M.D., Ph.D., University of Utah.

1997 – **Minimizing Inflammation and Maximizing Muscle Loss With Doxorubicin Chemomyectomy for Treatment of Blepharospasm**, Linda McLoon, Ph.D. and Jonathan Wirtschafter, M.D., University of Minnesota, Minneapolis, MN

1997 – **Physiology of Blink Circuits in an Awake Behaving Monkey**, Susan Warren, Ph.D. and Paul J. May, Ph.D., University of Mississippi, Jackson, MS

1997 – **Cortical Control of the Upper Facial Musculature: Organization of Central Systems with Etiological Potential to Induce Involuntary Facial Spasms**, Robert J. Morecraft, Ph.D., University of South Dakota – Vermillion, SD (two years)

1998 – **The Role of Prepulse Modulation of the Blink Reflex in the Pathophysiology of Blepharospasm and Meige's Syndrome**, Josep Valls-Sole, M.D., Ph.D., University of Barcelona, Barcelona, Spain

1999 – **Eyelid Sensorimotor Networks in Rodents and Primates**, Mark S. LeDoux, M.D., Ph.D., University of Tennessee, Memphis, TN

1999 – **Cortical Control of the Upper Facial Musculature: Organization of Central Systems with Etiological Potential to Induce Involuntary Facial Spasms - 3rd year**, Robert J. Morecraft, Ph.D., University of South Dakota, Vermillion, SD

*2000 – **Clinical Research - Closed International Brainstorming Seminar**, Mark Hallett, M.D., National Institute of Neurological Disorders and Stroke, Bethesda, MD

2001 – **Inhibition of Axon Sprouting After Botulinum Toxin**, Philip H. Bonner, Ph.D., University of Kentucky, Lexington, Kentucky

2001 – **Risk Factors and Familial Occurrence of Blepharospasm**, Padma Mahant, M.D., Barrow Neurological Institute, Phoenix, AZ

2002 – **Permanent Motor Chemodenervation with a Tetanus-Diphtheria Hybrid Neurotoxin**, Paul S. Fishman, M.D., Ph.D., University of Maryland, Baltimore, Maryland

2002 – **Functional MRI in Benign Essential Blepharospasm Mapping of Cortical and Subcortical Areas Involved in Spontaneous and Reflex Blinking**, Robert S. Baker, M.D., University of Kentucky, Lexington, Kentucky

2002 – **Genetics of Blepharospasm**, Giovanni DeFazio, M.D., University of Bari, Bari, Italy

2002 – **Photophobia and Blepharospasm**, Kathleen B. Digre, M.D., University of Utah, Salt Lake City, UT

2003 – **Removal of Motor Neurons With a Novel Immunotoxin**, Alan B. Scott, M.D., Smith-Kettlewell Eye Research Institute, San Francisco, CA

2003 – **Long-term Reduction of Muscle Function Through Chemomyectomy and Inhibition of Regeneration**, Philip H. Bonner, Ph.D., University of Kentucky, Lexington, KY

2003 – **Novel Immunotoxin Therapy for Muscle Spasm Disorders**, Andrew R. Harrison, M.D., Stephen Christiansen, M.D., and Linda K. McLoon, Ph.D., University of Minnesota, Minneapolis, MN

2004 – Mattie Lou Koster Fellowship Established Elizabeth Ulrich Peckham, D.O., under the following Mentors: Andrew Singleton, M.D., and Mark Hallett, M.D., NIH, Bethesda, MD, **Characterization and Collection of Families With Blepharospasm: Facilitating the Identification of Genetic Defect(s) Causing Blepharospasm

2004 – **FL-41 Tinted Spectacles in the Management of Blepharospasm**, Bradley J. Katz, M.D., Ph.D., and Kathleen B. Digre, M.D., University of Utah, Salt Lake City, Utah

2004 – **Study of Cerebral Glucose Metabolism and Benzodiazepine Receptors in Patients With Essential Blepharospasm**, Motohir Kiyosawa, M.D., Tokyo Metropolitan Institute of Gerontology, Tokyo, Japan

2005 – **Blepharospasm as a Result of Excitatory Sensorimotor Feedback**, David Kleinfeld, Ph.D., University of California, San Diego

2005 – **Tear Dynamics of Blepharospasm**, Jianhua Wang, M.D., Ph.D., and Steven Feldon, M.D., MBA, University of Rochester, Rochester, New York

2006 – **Clinical Research - Closed International Workshop**, Mark Hallett, M.D., Chairman, Houston, Texas

2007 – **Non-Conventional Imaging Studies in Benign Essential Blepharospasm**, Giovanni Defazio, M.D., Ph.D., University of Bari, Bari, Italy

2007 – **Whole Genome Association Studies to Identify a Blepharospasm Gene**, Laurie J. Ozelius, Ph.D., Mt. Sinai School of Medicine, New York, NY

2007 – **Probing the Plasticity of the Blink Reflex Circuit in Patients with Blepharospasm**, Kirsten E. Zeuner, M.D., Schleswig-Holstein University, Kiel, Germany

* Funded by M.L. Koster Endowment Fund

** Funded by NIH

Our knowledge continues to increase through research studies.

¿Cuál Es El Origen De La Fundación?

En 1981, Matttie Lou Koster, padeciendo del blefaroespasma, y frustrada con la falta de interés, información y tratamiento sobre su condición médica, estableció la Fundación para la Investigación del Blefaroespasma Benigno Esencial (Benign Essential Blepharospasm Research Foundation). Su principal objetivo fue "...emprender, promover, desarrollar y llevar a cabo la búsqueda de la causa y la curación del blefaroespasma benigno esencial, el síndrome de Meige y otros trastornos relacionados..."

La BEBRF, que tiene su sede nacional en Beaumont, Texas, se instituyó el 23 de julio del 1981. En los siguientes meses se amplió la junta directiva, se nombró el Consejo Médico Asesor y se estudió, organizó y preparó materiales y planes para un futuro crecimiento.

El conocimiento de los médicos sobre el problema se aumentó y unieron fuerzas a la BEBRF para implementar el programa de la Fundación.

Un año después de su constitución, se efectuó un seminario en Houston, Texas. Acudieron 40 médicos de diferentes partes del país así como pacientes representando a 26 estados. Posteriormente se decidió realizar una conferencia internacional anual, respaldada por una prestigiosa escuela de medicina, con una jornada dedicada completamente a un simposio científico. El tiempo restante se dedicó a cubrir diferentes aspectos importantes para el paciente como son la ampliación de conocimientos, cómo enfrentarse a la enfermedad, las diferentes opciones terapéuticas y donde poder obtenerlas y los grupos de ayuda. Desde el año 1982 estas conferencias han tenido lugar anualmente y a ellas han asistido miles de médicos, científicos, pacientes e invitados. Los dos primeros años de la Fundación los esfuerzos se dirigieron hacia programas con fines de aumentar el conocimiento de los médicos y el público. En los años siguientes se ha hecho énfasis en aspectos de investigación del blefaroespasma, del síndrome de Meige y las enfermedades relacionadas.

Resumen

El blefarospasmo benigno esencial, el síndrome de Meige y el espasmo hemifacial son trastornos neurológicos que causan una discapacidad variable y son motivo de profunda preocupación para muchas personas. Esto crea frustración y ansiedad tanto a los pacientes como a sus familiares. Además, la posible incapacidad que conllevan sobre el paciente como trabajador, miembro de una familia y ciudadano, representa una pérdida importante para la sociedad.

La ciencia médica sigue buscando una respuesta a estos problemas. Pero mientras tanto los pacientes no son olvidados. Como se puede observar en este folleto, hay maneras de ayudar a los pacientes y a sus familiares a enfrentarse a estas dificultades, y el paciente tiene en todo momento acceso, a través de la Fundación, a la información más actual.

Con esta ayuda, los pacientes con blefaroespasmo o con síndrome de Meige pueden abordar el futuro de forma realista. Con el tiempo se encontrará un tratamiento curativo. Mientras tanto, la labor de la Fundación continúa a pesar de las limitaciones de los conocimientos actuales. Pretendemos ayudar a los pacientes para que vivan cada día tan plenamente como les sea posible.

La Fundación confía que este folleto informativo sea de ayuda para los pacientes y para sus familiares y espera que aprendan a enfrentarse a sus problemas.

Se están haciendo muchos progresos en el conocimiento de estas enfermedades, hasta ahora tan poco conocidas, tanto en el ámbito nacional como internacional. Cuanto más amplios sean estos conocimientos, la perspectiva de un tratamiento curativo aumenta y la esperanza se mantiene.

Medicamentos Que Pueden Empeorar el BEB/Meige

Nota Editorial: El propósito de esta lista es presentarle la información. La Fundación no aconseja ningún tratamiento. Se le recomienda que consulte a su médico antes de cambiar su tratamiento.

Los medicamentos que sirven para bloquear los receptores dopaminérgicos (DRBAs) pueden causar la distonía, el blefaroespasma y Meige. La lista siguiente contiene algunos de estos medicamentos.

Genéricos	(Nombre Comercial)
Acetophenazine	(Tindal®)
Amoxapine	(Asendin®)
Chlorpromazine	(Thorazine®)
Fluphenazine	(Permitil®, Prolixin®)
Haloperidol	(Haldol®)
Loxapine	(Loxitane®, Daxolin®)
Mesoridazine	(Serentil®)
Metaclopramide	(Reglan®)
Molindone	(Lindone®, Moban®)
Perphenazine	(Trilafon® or Triavil®)
Piperacetazine	(Quide®)
Prochlorperazine	(Compazine®, Combid®)
Promazine	(Sparine®)
Promethazine	(Phenergan®)
Risperidone	(Risperdal®)
Thiethylperazine	(Torecan®)
Thioridazine	(Mellaril®)
Thiothixene	(Navane®)
Trifluoperazine	(Stelazine®)
Triflupromazine	(Vesprin®)
Trimeprazine	(Temaril®)

BEBRF

Consejo Médico Asesor

Mark Hallett, M.D. - Chairman
Chief, Human Motor Control Section
National Institutes of Neurological
Disorders and Stroke, Bethesda, MD

L. Craig Evinger, Ph.D.
Depts. Neurobiology & Behavior and
Ophthalmology, SUNY Stony Brook
Stony Brook, NY

Joseph Jankovic, M.D.
Professor of Neurology
Baylor College of Medicine
Director, Parkinson's Disease Center and
Movement Disorders Clinic, Houston, TX

Laurie J. Ozelius, Ph.D.
Department of Genetics
Mt. Sinai School of Medicine
New York, New York

James R. Patrinely, M.D.
Clinical Associate Professor, Ophthalmic Plastic and
Orbital Surgery, Houston, TX and Pensacola, FL

Peter J. Savino, M.D.
Director, Neuro-Ophthalmology Service
Wills Eye Hospital, Philadelphia, Pennsylvania

Alan B. Scott, M.D.
Executive Director of Smith-Kettlewell
Eye Research Institute, San Francisco, CA

Mark Stacy, M.D.
Medical Director, Parkinson's Disease and
Movement Disorders
Duke University Medical Center, Durham, NC

Eduardo Tolosa, M.D.
Professor and Director of Neurology
University of Barcelona, Barcelona, Spain

SENIOR CONSULTANTS

Richard Anderson, M.D.
Stanley Fahn, M.D.
Robert B. Wilkins, M.D., F.A.C.S.

BEBRF
Junta Directiva Nacional

Mattie Lou Koster
1912-2001
Founder

***Mary Lou (Koster) Thompson**
President

3177 S. 74th East Ave.
Tulsa, OK 74145
(918) 627-8477
Fax (918) 627-8499

***Glynda Lucas**
1st Vice-President

***Virginia Christopher**
2nd Vice-President

***R. O. Williams**
Treasurer

***Mary Smith**
Secretary

Robert B. Daroff, M.D., Advisor
Case Western Reserve University School of
Medicine and University Hospitals of Cleveland
Cleveland, OH

Richard L. Anderson, M.D.
Medical Director, Center for Facial Appearances
Salt Lake City, UT

Nell Williams

Emil Weaver

Virginia Fawcett

Ed Dondzila

Madeline Dondzila

***EXECUTIVE COMMITTEE**

EX OFFICIO
CHAIRMAN OF ACADEMY ARRANGEMENTS
Barbara Beckett

DEVELOPMENT CHAIRMEN
Madeline and Ed Dondzila

WEBMASTER
Robert Campbell, Ph.D.

Glosario

Apraxia de la apertura palpebral – dificultades para abrir los párpados incluso en la ausencia de espasmos

Toxina botulínica – una toxina derivada de bacteria, la cuál debilita los músculos temporáneamente cuando se inyecta

BOTOX® – toxina botulínica A

MYOBLOC® – toxina botulínica B

Inyecciones de liposoma doxorubicin encapsulado – miectomía química (tratamiento permanente experimental)

distonía – contracción fuerte de los músculos (espasmos)

Formas de distonía –

- **Cervical** – (tortícolis espasmódica) espasmos anormales de los músculos del cuello
- **Craneal** – la combinación del blefaroespasmo y el síndrome de Meige (distonía oromandibular)
- **Laríngea** – (disfonía espasmódica) espasmos involuntarios causando un esfuerzo en la voz o una voz susurrante
- **Oromandibular** – (síndrome de Meige) espasmos involuntarios en la región inferior de la cara y la mandíbula y a veces resulta en la salida de la lengua

epidemiología – la ciencia que estudia las causas y la historia natural de las enfermedades

etiología – la causa de las enfermedades

genética – heredada

idiopática – de causa desconocida

miectomía – el procedimiento quirúrgico en la cual se extirpan algunos o todos los músculos contraídos alrededor del ojo

ptosis – caída de los párpados

disfonía espasmódica – espasmos de la laringe resultando en una voz forzada

tortícolis espasmódica – espasmos anormales de los músculos del cuello

síndrome – un grupo de síntomas que indican un trastorno

espasmo tónico – constante, permanente

Agradecimiento: Les damos las gracias a María José Martí y a Rosana Josef por traducirnos este folleto.

ACADEMIES - 2007

American Academy of Neurology
Boston, Massachusetts
April 28 – May 5, 2007

Movement Disorder Society
Istanbul, Turkey
June 3 – 7, 2007

American Academy of Ophthalmology
New Orleans, Louisiana
November 10 – 13, 2007

CONFERENCES

Year 2007 Conference

Jacksonville, Florida
August 24 – 26, 2007
James R. Patrinely, M.D., Scientific Program Director

Year 2008 Conference

Minneapolis, Minnesota
August
Andrew Harrison, M.D., Scientific Day
Program Director

GENERAL

Area Support Group Meetings and/or Regional Meetings - The dates for these meetings are set by the Area Representatives or State Coordinators.

NOTAS

BEBRF STATE COORDINATOR

BEBRF AREA REPRESENTATIVES

LOCAL DOCTOR

LOCAL SUPPORT GROUP MEETINGS
