



20870 - BENEFICIO AÑADIDO DE IMPLANTES SUBTALÁMICOS BILATERALES EN PACIENTE CON DISTONÍA DYT1 Y RESPUESTA SUBÓPTIMA A ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN GLOBO PÁLIDO INTERNO BILATERAL: CASO CLÍNICO

González Robles, C.; Akram, H.; Foltynie, T.; Hyam, J.; Krueger, M.; Mulroy, E.; Rangnekar, R.; Zrinzo, L.; Limousin, P.

Unit of Functional Neurosurgery. National Hospital for Neurology and Neurosurgery.

Resumen

Objetivos: Presentamos un caso de distonía DYT1-positiva, con respuesta subóptima a estimulación cerebral profunda (ECP) del globo pálido interno (GPI) bilateral y mejoría tras ECP de núcleo subtalámico (NST) bilateral.

Material y métodos: Mujer de 34 años, sin antecedentes familiares, con distonía generalizada de inicio a los 6 años, progresando hasta requerir silla de ruedas a los 7 años, sin respuesta a levodopa. El análisis genético revela una mutación en el gen TOR1A.

Resultados: Dada la respuesta subóptima a medicación y la gravedad clínica (Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale (BFMDRS) motora: 71/120, BFMDRS no motora: 14/28), se realiza ECP posterovernal del GPI bilateral a los 18 años, con mejoría inicial en hemicuerpo derecho, pero persistencia de síntomas en extremidades izquierdas. A los 19 años se implanta electrodo adicional en GPI derecho, con limitada respuesta. Debido a deterioro motor, a los 29 años, se retira el sistema de ECP y se implantan electrodos direccionales en GPI bilateral. A los 34 años, por empeoramiento clínico (BFMDRS motora *off* ECP GPI: 72,5, *on* ECP GPI: 64), se implantan electrodos adicionales en NST bilateral. Siete meses tras la cirugía, hay beneficio clínico mantenido, especialmente en funcionalidad de miembros superiores (BFMDRS no motora: 12; BFMDRS motora *on* GPI/*on* NST: 52,5, *on* GPI/*off* NST: 64,5, *off* GPI/*off* NST: 73).

Conclusión: La ECP de NST bilateral es una alternativa terapéutica para distonía DYT1-positiva en pacientes que responden solo parcialmente a ECP de GPI bilateral a pesar de adecuada localización de los electrodos y ajustes de parámetros de estimulación.