



O-FUN-3 - Estimulación Cerebral Profunda en la distonía primaria generalizada: ¿Qué podemos esperar en la edad pediátrica?

J. Pérez Suárez¹, P. Barrio Fernández¹, M. Navas García² y C. Virginia Torres Díaz²

¹Servicio de Neurocirugía, Complejo Asistencial Universitario de León. ²Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid.

Resumen

Introducción: La distonía primaria generalizada (‘DPG’) es una entidad infrecuente, de curso progresivo e incapacitante. La estimulación cerebral profunda (‘ECP’) del globo pálido interno se postula como opción terapéutica, pero la escasa casuística genera incertidumbre respecto a su uso durante la edad pediátrica.

Material y métodos: Se recopilan los casos publicados entre 2005 y 2014, recogiendo la edad de inicio de la enfermedad, edad de ‘ECP’, escalas de valoración pre- y post-operatoria (Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale, ‘BFMDRS’), seguimiento realizado y estatus DYT-1. Dichos datos son analizados mediante el SPSS (v21.0).

Resultados: Se registran 79 pacientes de 14 años o menos, con un seguimiento medio de 29 meses. La mutación DYT-1 aparece en el 74,7% de casos, siendo asociada a un inicio tardío de la enfermedad (7,81 vs 4,91 años, $p < 0,05$), mejor estado clínico prequirúrgico (49,62 vs 60,72 en la BFMDRS-motora, $p < 0,05$; 13,11 vs 15,72 en la BFMDRS-funcional, no significativo). Los pacientes DYT-1 positivos responden mejor a la estimulación cerebral profunda (80,74% vs 62,88% de variación en la BFMDRS-motora, $p = 0,000$; 75,66% vs 44,45% en la BFMDRS-funcional, $p = 0,000$). Destacan las complicaciones relacionadas con el hardware y las infecciones, con independencia del estatus DYT-1.

Conclusiones: La ‘ECP’ es una alternativa terapéutica eficaz en la distonía primaria generalizada, con especial relevancia en los pacientes DYT-1 positivo. Su aplicación en estadios más precoces podría modificar el curso de la entidad, disminuyendo las posturas anómalas y la discapacidad secundaria, requiriendo más estudios para su confirmación.