



# Neurocirugía

<https://www.revistaneurocirugia.com>



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

J. Pérez Suárez<sup>1</sup>, P. Barrio Fernández<sup>1</sup>, M. Navas García<sup>2</sup> y C. Virginia Torres Díaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurocirugía, Complejo Asistencial Universitario de León. <sup>2</sup>Servicio 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.