Neurocirugia. 2021;32(Espec Congr):142

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C-0427 - ESTIMULACIÓN PALIDAL BILATERAL EN LOS TRASTORNOS COREODISTÓNICOS INFRECUENTES

O. Mateo Sierra, A. Chacón Pascual, C. Miranda, C. Fernández Carballal, E. Luque, J. Pérez Sánchez, I. Garrido, J. Garbizu, P. Castro y F. Grandas

Neuropediatría, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España. Neurocirugía, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España. Neurología, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España. Neurorradiología, Hospital Gregorio Marañón, Madrid. España.

Resumen

Objetivos: Analizar las implicaciones de la estimulación cerebral profunda palidal (ECP-GPI) en pacientes pediátricos con trastornos hiperquinéticos en enfermedades raras en comparación con las distonía más habitualmente tratadas en la población pediátrica.

Métodos: Revisión de pacientes pediátricos tratados en nuestro centro con enfermedades neurológicas poco frecuentes y trastornos coreodistónicos graves. Revisión de la literatura de los hallazgos por este mismo tratamiento en distonías frecuentes en pediatría.

Resultados: Se presentan 3 casos de pacientes pediátricos con distonía asociada a otras manifestaciones neurológicas por enfermedades poco frecuentes. Dos pacientes presentan mutaciones GNAO1, cada uno una variante, y un paciente presenta una aciduria glutárica tipo 1. Las edades son 6, 14 y 10 años. La presentación clínica en los primeros es con encefalopatía desde nacimiento y con estatus distónicos frecuentes, siendo intervenidos ambos en situación de status y con muy buena evolución posterior. El tercer paciente mantiene un trastorno de inicio más tardío y con una afectación específica de ganglios basales sin afectación cognitiva con una respuesta favorable desde los primeros días de estimulación. Se realizan los procedimientos según protocolo específico del grupo de trastornos del movimiento con triple trayectoria intraoperatoria, microrregistro bajo sedación superficializada y estimulación intraoperatoria. Se eligen implantes abdominales de generadores recargables por las características específicas de los pacientes pediátricos. Se mantiene cobertura antibiótica amplia durante 72 horas con un nuevo protocolo conjunto con el servicio de Microbiología. Se analizan las respuestas comparadas con muestras de la literatura de pacientes pediátricos tratados por distonías de buen pronóstico (DYT-1).

Conclusiones: La estimulación cerebral profunda palidal bilateral en los trastornos coreodistónicos pediátricos permite obtener respuestas favorables. A pesar de la indicación preferente en distonías DYT-1, los nuevos síndromes pueden beneficiarse de este tratamiento con unas modificaciones específicas para reducir la morbilidad secundaria.

1130-1473/© 2021 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.