Neurocirugia. 2024;35(Supl 1):S152

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P-068 - TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD DE HUNTINGTON MEDIANTE ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DEL GLOBO PÁLIDO INTERNO

N. Mirón Jiménez, J. Sol Álvarez, C. Ferreras García, C.L. Ortiz Alonso, M. Blázquez Estrada, C. González Moldes, J.I. Gimeno Calabuig, M.D.L. García Pallero, B. Álvarez Fernández

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Huntington (EH) es una enfermedad neurodegenerativa autosómica dominante, progresiva e incurable, caracterizada por trastornos del movimiento, psiquiátrico y deterioro cognitivo. Actualmente el tratamiento principal es farmacológico, aunque en casos determinados se considera el tratamiento quirúrgico con estimulación cerebral profunda (ECP), siendo la estimulación del globo pálido interno (GPi) la más usada.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 46 años, diagnosticada a los 18 años por test genético con 46-47 repeticiones. Presenta sintomatología desde los 38 años, que inicialmente se controla con medicación. Posteriormente presenta empeoramiento clínico, con mayor afectación motora y conductual que requieren varios ajustes de medicación. Dada la edad y el empeoramiento progresivo con mala respuesta farmacológica, se plantea tratamiento quirúrgico con estimulación cerebral profunda para mejoría del trastorno hipercinético, el cual presenta gran componente de distonía axial y corea en extremidades, con una puntuación en la escala de UHDRS de 86. Se interviene en abril de 2023, bajo anestesia general, implantando sistema Boston Vercise Genus con electrodos direccionales bilaterales en ambos GPi, sin complicaciones posoperatorias inmediatas. Tras el ajuste de los parámetros de estimulación, la paciente presenta mejoría del trastorno hipercinético, pudiendo caminar y comer de forma autónoma, con puntuación en la escala de UHDRS de 37, aunque sin disminución de la medicación.

Conclusiones: Aunque no existe evidencia sólida, la ECP de ambos GPi en la EH mejora el trastorno motor en pacientes con corea grave y refractaria a tratamiento farmacológico, mejorando notablemente la calidad de vida en pacientes con una enfermedad incapacitante. Son necesarios más estudios para perfilar las indicaciones de la ECP en la EH y las mejores dianas de estimulación en esta enfermedad.

1130-1473/© 2024 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.