

27 Giugno 2009

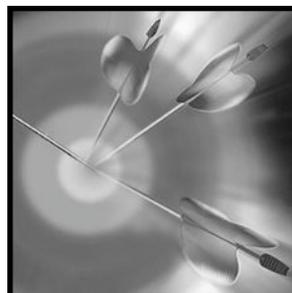
*AGGIORNAMENTO SULLE TERAPIE
INTERVENTISTICHE
PER LE DISTONIE:
INCONTRO CON GLI ESPERTI*

*La Neurostimolazione
cerebrale profonda*

Dott.ssa S. Biguzzi
U.O. di Neurologia, Ospedale dell'Angelo, Mestre

Obiettivi

- Cos'è
- Metodiche di impianto
- Management e Risultati
- La nostra casistica



Definizione

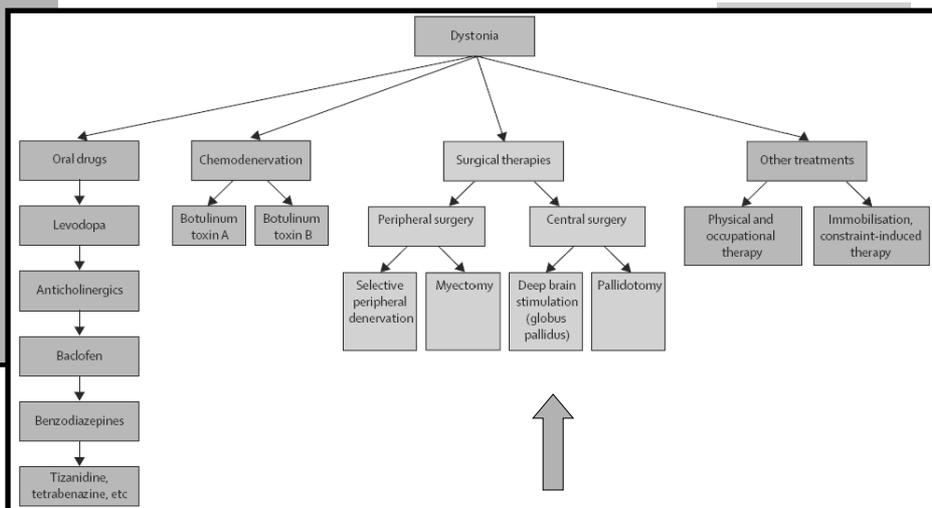
Dystonia is defined as a syndrome characterized by sustained muscle contractions, frequently causing twisting and repetitive movements or abnormal postures

Fahn, 1987



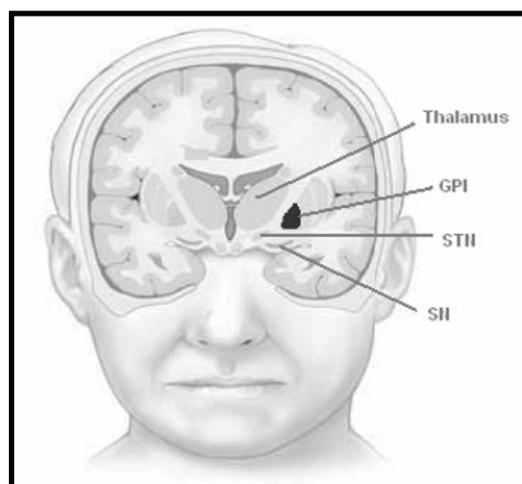
- *un sintomo*
- *un segno*
- *una malattia*
- *una sindrome*

Terapia

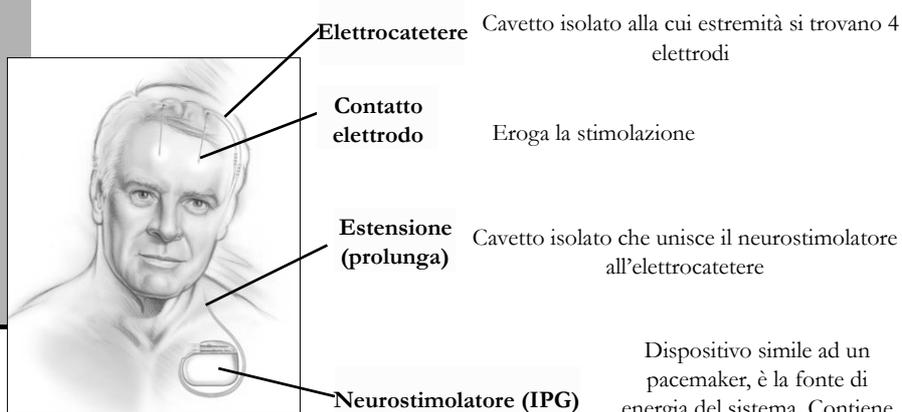


(Jankovic, 2006)

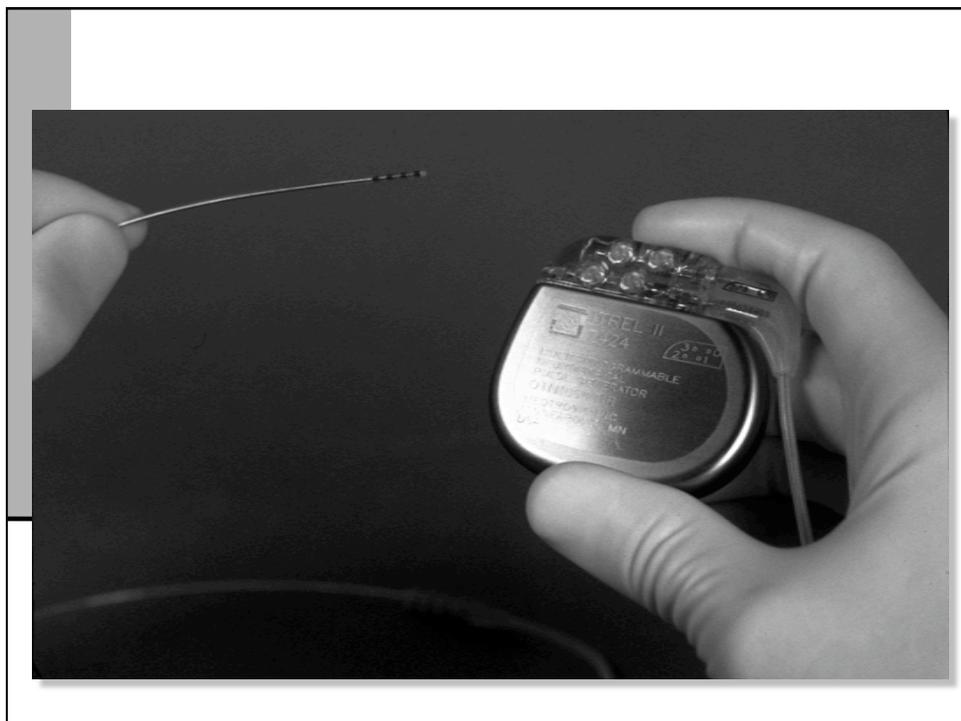
Stimolazione cerebrale profonda (Deep Brain Stimulation)



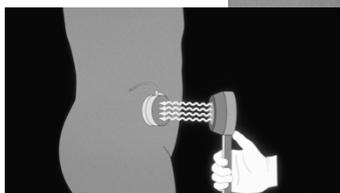
Componenti del sistema di DBS



Dispositivo simile ad un pacemaker, è la fonte di energia del sistema. Contiene una piccola batteria ed un microchip programmato per inviare impulsi elettrici

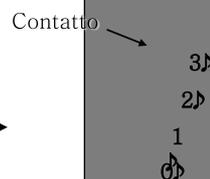
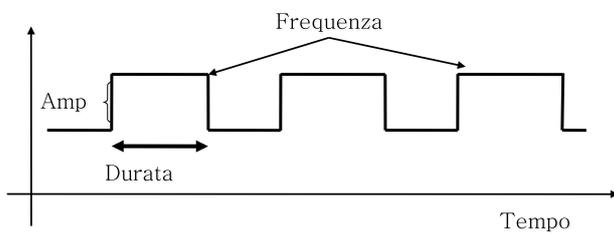


Programmatori



Programming

- Ampiezza (V): 0 a 10
- Durata (us): 60 a 450
- Frequenza (Hz): 2 a 250
- Contatti: 0 a 7
- Polarità: (+) o (-)



Selezione pazienti

Classificazione della distonia

- **Età**
 - Infantile (<2 aa)
 - Giovanile (2-26 aa)
 - Adulto (>26 aa)

- **Distribuzione**
 - Focale
 - Segmentale
 - Multifocale
 - Generalizzata
 - Emidistonia

- **Eziologia**
 - Primaria
 - Ereditaria (DYT1, DYT6, DYT13, DYT17)
 - Sporadica
 - Sintomatica
 - Associata a sindromi neurologiche degenerative
 - di una lesione cerebrale (sofferenza perinatale, infezioni, traumi, stroke...)

Selezione pazienti

- **Eziologia (primarie > secondarie)**
- **Criteri Clinici**
- **Forme generalizzate primarie con grave disabilità**
- **Mancata risposta alla terapia farmacologica**
- **Assenza di disturbi cognitivi o psichiatrici maggiori**
- **Buone condizioni generali**

- **Età:**
 - **Bambini**
 - **Adulti < 70 aa**

Screening pre-intervento

- **Consultazione con Neurologo**
 - RM encefalo e cervicale
 - Escludere DYT “secondarie”
 - Scale cliniche con videoregistrazione
 - Valutazione neuropsicologica
 - Valutazione psichiatrica
 - Nessun “test farmacologico” o strumentale predittivo

- **Consultazione con Neurochirurgo**

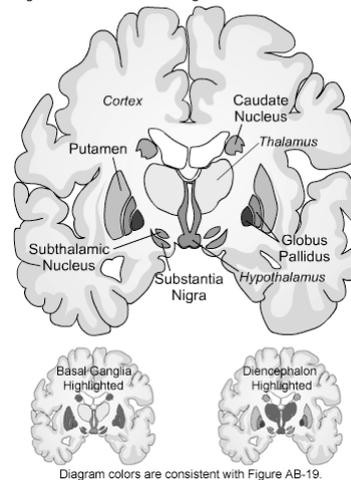
Valutazione DBS - team

- Scegliere Target
- Stimare la probabilità di miglioramento
- Valutare eventuali “rischi” e/ o “complicazioni”
- Formulare aspettative riabilitative e di recupero realistiche
- Considerare le aspettative del pz e della famiglia
- Considerare compliance del pz (benefici non immediati, monitoraggio longitudinale)

Target Chirurgico

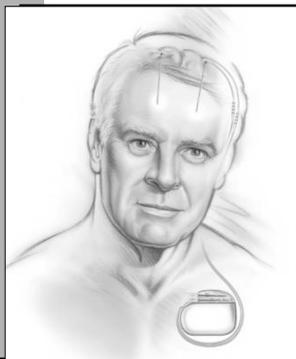
- STN
(Nucleo subtalamico)
- Vim
(nucleo Ventrale Intermedio
del Talamo)
- GPi
(Globus Pallidus Internus)

Figure AB-18: Basal Ganglia



Metodica di impianto

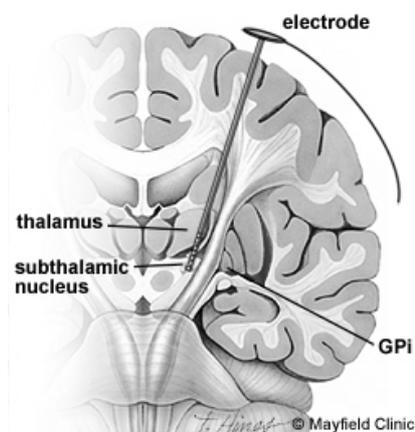
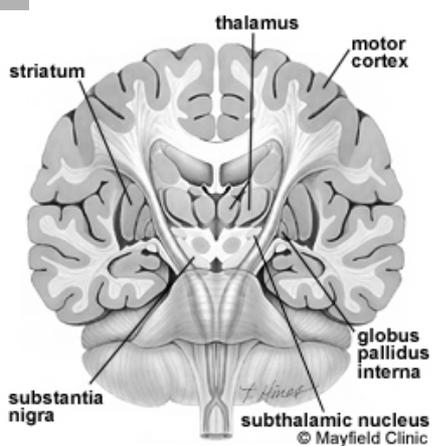
Intervento chirurgico



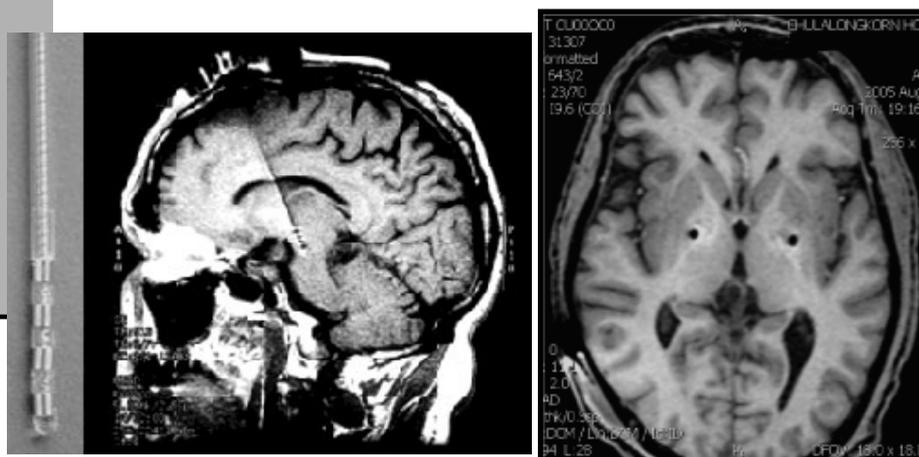
Fase 1 : Posizionamento
elettrodi

Fase 2: posizionamento
estensioni e generatore di
impulsi

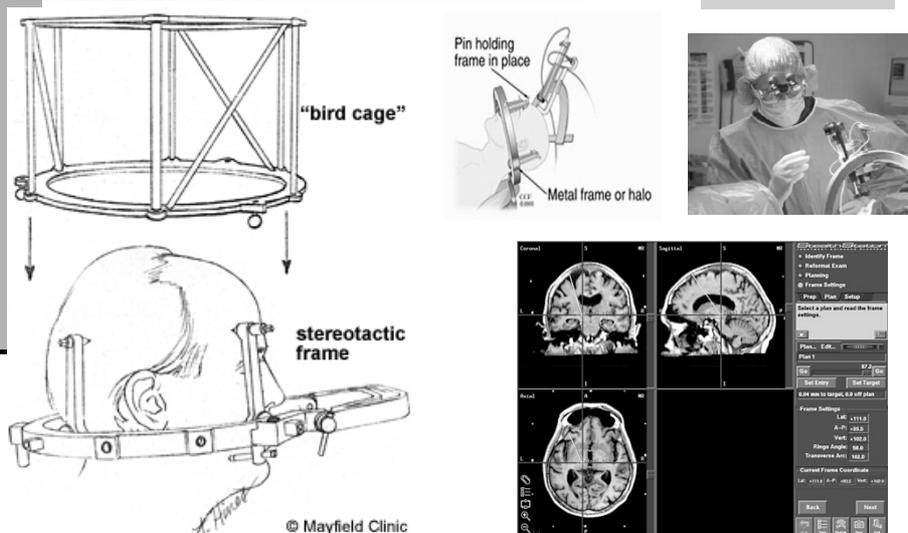
Fase 1 : Posizionamento elettrodi



Target funzionale per la DBS della distonia: GPi

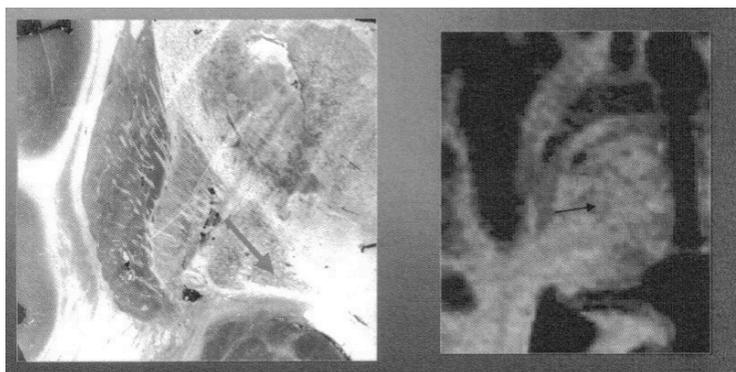


Tecnica Stereotassica



Globo Pallido interno

porzione ventro-postero-laterale

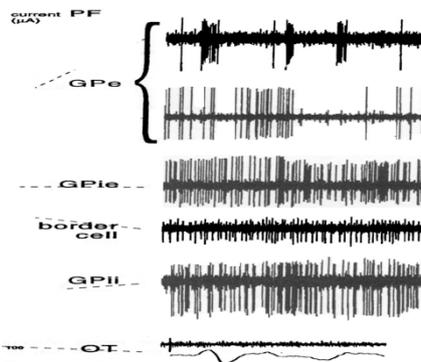
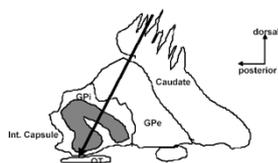


- Target invisibile alla RM
- Posizione anatomica variabile

Importanza “target”: vpl-GPi

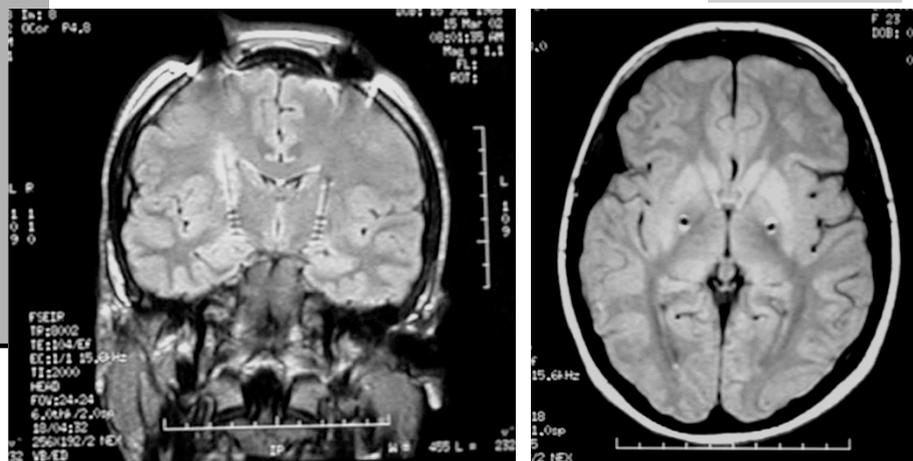
- Evidenze per “migliore” follow-up clinico

PALLIDOTOMY-MAPPING PROCEDURE



IMPORTANZA I.O.M.
(Monitoraggio Neurofisiologico intraoperatorio)

Verifica RMN post-operatoria

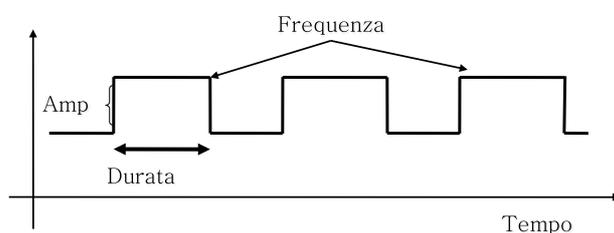


Fase 2 Posizionamento generatore impulsi e estensioni



Programming

- Ampiezza (V): 0 a 10
- Durata (us): 60 a 450
- Frequenza (Hz): 2 a 250
- Contatti: 0 a 7
- Polarità: (+) o (-)



Contatto

3

2

1



Dopo l'intervento

- Neuroriabilitazione
- Controlli ambulatoriali seriati
- Non limitazioni delle attività quotidiane

Possibili complicanze post-DBS

Correlate al device

- Emorragia
- Infezioni
- Discomfort
 - Ferite
- Dislocazione elettrodi
- Migrazione elettrodi
- Discesa del generatore di impulsi

Correlate alla Stimolazione

- Recidiva di distonia (perdita effetto lesionale like)
- Effetti collaterali motori / sensitivi/visivi (contrazione muscolare, formicolii, flash)
 - Disartria
 - Altro

Emorragia Cerebrale



Erosione della cute



Migrazione elettrodi



Rottura delle estensioni



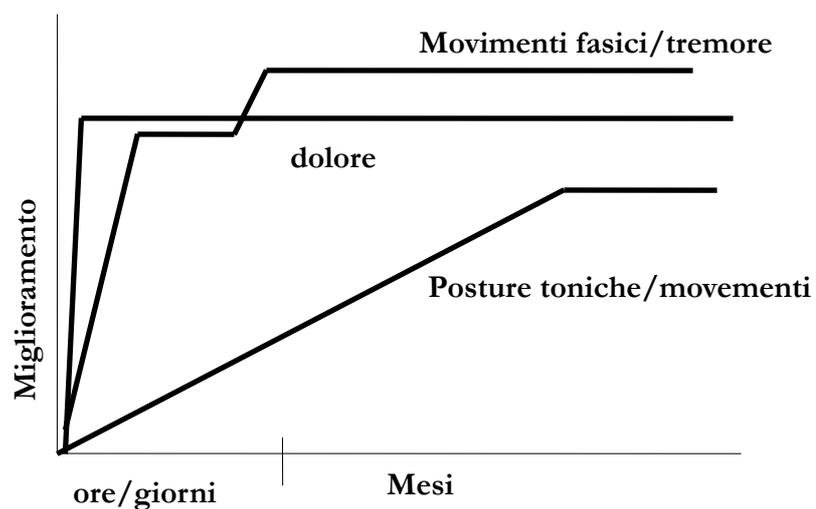
Come valutare i pazienti?

- **Burke-Fahn-Marsden Scale**
 - Score motorio
 - Score disabilità

- **Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale**
 - Score motorio
 - Score disabilità
 - Score dolore

- **VIDEO**

GPI-DBS: timing di miglioramento



GPI DBS per distonia generalizzata primaria

- DYT1+ = DYT1-
- Giovanile - adulto
- Durata malattia
- intervento precoce previene posture fisse, deformazioni osteo-articolari
- Miglioramento lento e progressivo



Questioni aperte

- Casistiche ridotte
- Brevi follow-up
- Discussione sui parametri di stimolazione
- Ridotta risposta di alcune forme primarie
- Pochi dati a disposizione per le forme secondarie e degenerative



definizione di fattori predittivi positivi

DBS: Vantaggi

- Efficace
- Reversibile
- Unilaterale o bilaterale
- Non è tecnica lesionale
- Bassa incidenza di complicanze severe
- Permette ulteriori terapie

DBS: Svantaggi

- Costoso
- Personale sanitario altamente specializzato
- Collaborazione del paziente, supporto dei familiari
- Complicanze correlate al device
- Sostituzione periodica del generatore di impulsi

DBS: altre indicazioni

- **Disordini del Movimento**
 - *Malattia di Parkinson*
 - Tremore essenziale e altri tipi di tremore
 - Mioclono
 - Malattia di Huntington
 - Malattia di Gilles de la Tourette
- Epilessia farmaco-resistente
- Dolore
- Emicrania a grappolo
- **Disturbi Psichiatrici**
 - Disturbo Ossessivo-compulsivo
 - Depressione

Tecnologia all'avanguardia

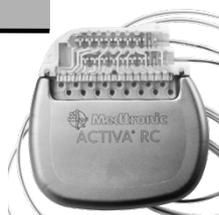
- Presso il nostro Centro è stato utilizzato per la prima volta in Italia uno stimolatore ricaricabile per il trattamento della distonia



Ottimi risultati clinici



Facilità nell'utilizzo del sistema di ricarica



DBS: come raggiungere buoni risultati? Lavoro di squadra

- **Neurologi specializzati in disordini del movimento**
 - Buona selezione dei pazienti
 - Corretto management del paziente con DBS
- **Neurochirurgo Stereotassico**
- **Neuropsicologo**
 - Selezione paziente e follow-up
- **Neurofisiologo**
 - SO e ricerca
- **Personale infermieristico**
- **Neuroriabilitatore**



Grazie

- ✓ Neurologia
 - R. Eleopra
 - M. Haefele
 - C. Lettieri
 - M. Mantovan
- ✓ Neuropsicologia
 - I. Silvestri
- ✓ Neurochirurgia
 - G. Trincia
 - C. Conti
 - M. Brollo
 - G. Rizzo
 - M. Pelizzari
- ✓ Neuroriabilitazione
 - D. Volpe
 - A. Scutari
- ✓ Neuroradiologia
 - E. Cagliari
- ✓ Personale infermieristico
 - A. Sorrentino