

---

ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN

---

## **MANEJO QUIRÚRGICO DEL ESTATUS DISTÓNICO REFRACTARIO: EXPERIENCIA CON DOS CASOS.**

SURGICAL MANAGEMENT OF REFRACTORY DYSTONIC STATUS:  
EXPERIENCE WITH TWO CASES.

TRATAMIENTO CIRÚRGICO DO ESTADO DISTÔNICO REFRACTÁRIO:  
EXPERIÊNCIA COM DOIS CASOS.

**Escobar Oscar Andrés MD1, Orozco Javier MD2, Garzón Claudia  
Ximena MD3, Peralta Fernando MD4**

<sup>1</sup>MD. FACS.

Profesor Asociado, Sección de Neurocirugía, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Profesor Cátedra, Departamento de Clínicas Médicas, Pontificia Universidad Javeriana, Cali, Colombia.

Coordinador Servicio de Neurocirugía, Clínica Amiga de Comfandi, Cali, Colombia.

Neurocirujano Funcional, Clínica Castellana, Cali, Colombia.

Neurocirujano Funcional, Instituto Latinoamericano de Neurología y Sistema Nervioso ILANS, Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>. MD. FACS.

Profesor Cátedra, Sección de Neurocirugía, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Neurocirujano, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.

Neurocirujano de Tumores y Cirugía de Base de Cráneo, Servicio de Neurocirugía, Clínica Amiga de Comfandi, Cali, Colombia.

<sup>3</sup>. MD.

Médico de Impacto, Instituto Latinoamericano de Neurología y Sistema Nervioso ILANS, Bogotá, Colombia

<sup>4</sup>. MD.

---

Residente de la Especialización en Neurocirugía, Sección de Neurocirugía, Universidad del Valle, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.

Listado de correos electrónicos.

Escobar Vidarte Oscar Andrés: neuroescobar@yahoo.com

Orozco Mera Javier: javiermd\_1983@yahoo.com

Garzón Molina Claudia Ximena: cl\_garzon\_molina@hotmail.com

Peralta Pizza Fernando: ferchop@gmail.com

### **Declaración de apoyos financieros**

El estudio no contó con ninguna clase de apoyo financiero.

### **Resumen**

**Introducción:** El estatus distónico (ED) es una condición que pone en peligro la vida del paciente por complicaciones sistémicas o neurológicas. Cuando es refractario al manejo médico anti-distónico debe considerarse el tratamiento neuroquirúrgico. Se presenta la experiencia con dos casos que fueron llevados a cirugía.

Reporte de casos: Caso 1: paciente con ED refractario secundario a encefalopatía hipóxico isquémica post choque hipovolémico y paro cardiaco manejado con implantación de bomba para infusión intratecal de baclofén con resolución del estatus. Caso 2: paciente con ED refractario en presencia de Neurodegeneración Asociada a la Pantotenato Kinasa (PKAN) tratado con infusión de baclofén intratecal sin mejoría y luego con palidotomía bilateral con resolución del estatus.

**Discusión:** El tratamiento quirúrgico del ED es la opción más efectiva en casos refractarios, siendo en la actualidad la primera opción la estimulación cerebral profunda (ECP) del Globo Pálido Interno (Gpi), alternativa que ha acumulado la mayor experiencia a nivel mundial, siendo segura y reproducible. Sin embargo, en su ausencia o frente a contraindicaciones específicas, se puede considerar la posibilidad de una palidotomía o la implantación de una bomba para infusión intratecal de baclofén, en especial esta última alternativa cuando existan lesiones morfológicas de las estructuras ganglio-basales o de sus circuitos asociados visibles en las neuro-imágenes.

---

**Conclusión:** El ED refractario puede ser manejado con alta posibilidad de resolución con ECP del Gpi, la palidotomía o la implantación de una bomba para infusión intratecal de baclofén.

**Palabras clave:** estatus distónico, estimulación cerebral profunda, palidotomía, baclofén intratecal.

## **Abstract**

**Introduction:** Dystonic status (DS) is a condition that endangers the patient's life due to systemic or neurological complications. When DS is refractory to antidystonic medical management, neurosurgical treatment should be considered. The experience with two cases that were taken to surgery is presented.

**Case report:** Case 1: patient with refractory DS secondary to hypoxic ischemic shock encephalopathy after hypovolemic shock and cardiac arrest managed with baclofen intrathecal infusion pump implant with dystonic status resolution. Case 2: Patient with refractory DS in the presence of Neurodegeneration Associated with Pantothenate Kinase (PKAN) treated with baclofen intrathecal infusion without improvement and then with bilateral pallidotomy that ceased the dystonic status.

**Discussion:** Surgical treatment in DS is the most effective option for refractory cases, being currently the first option the deep brain stimulation (DBS) of the Internal Globus Pallidus (Gpi), an alternative that has accumulated the most worldwide experience, being safe and reproducible. However, in absence or specific contraindications, is possible considered the pallidotomy or the baclofen intrathecal infusion pump implant, especially the latter alternative in patients with gangliobasal structures morphological lesions and associated circuits, evidenced on neuroimaging.

**Conclusion:** Refractory DS could be managed with high possibility of resolution with the DBS of the Gpi, the pallidotomy or the baclofen intrathecal infusion pump implant.

**Key words:** dystonic status, deep brain stimulation, pallidotomy, intrathecal baclofen.

---

## Resumo

**Introdução:** O status distônico (ED) é uma condição que coloca em perigo a vida do paciente por complicações sistêmicas ou neurológicas.

Quando é refratário ao tratamento médico antidistônico deve considerar-se o tratamento neurocirúrgico. Será apresentada a experiência com dois casos que foram levados à cirurgia.

**Relato de casos:** Caso 1: paciente com ED refratário secundário a encefalopatia hipóxico-isquêmica após o choque hipovolêmico e parada cardíaca gerenciada com implantação da bomba para infusão intratecal de baclofeno com resolução do status. Caso 2: paciente com ED refratário na condição de neurodenervação associada ao pantotenato quinase (PKAN) tratado com infusão de baclofeno intratecal sem melhora, e em seguida com palidotomia bilateral com resolução do status.

**Discussão:** O tratamento cirúrgico do ED é a opção mais efetiva em casos refratários, sendo atualmente a primeira opção a estimulação cerebral profunda (ECP) do Globo Pálido Interno (GPi), alternativa esta que tem acumulado maior experiência a nível mundial, sendo segura e reproduzível. Porém, em sua ausência frente a contraindicações específicas, pode-se considerar a possibilidade de uma palidotomia ou a implantação de uma bomba para infusão intratecal de baclofeno, em especial esta última alternativa quando existir lesões morfológicas das estruturas gânglios basais ou de seus circuitos associados visíveis em neuroimagens.

**Conclusão:** O ED refratário pode ser tratado com alta possibilidade de resolução com ECP do Gpi, com a palidotomia ou com a implantação de uma bomba para infusão intratecal de baclofeno.

**Palavras-chave:** status distônico, estimulação cerebral profunda, palidotomia, baclofeno intratecal.

## Introducción

El estatus distónico (ED) es un cuadro clínico caracterizado por movimientos distónicos (contracciones musculares sostenidas con posturas anormales,

---

usualmente de torsión) que aparecen y se sostienen de manera continua, pudiendo llegar comprometer considerablemente la vida del paciente que lo sufre (Allen, Lin, Lynch, & King, 2014). Esta condición fue descrita inicialmente por Jankovic y Penn en 1982 (Allen et al., 2014).

Aún no se tiene un consenso para definir cuando un paciente se encuentra en ED en cuanto al tiempo y número de las crisis, sin embargo, Manji y colaboradores describieron en 1998 la presencia de varias condiciones que imprimen al estatus distónico su principal característica, la posibilidad de comprometer la vida del paciente: debilidad bulbar, falla respiratoria, desórdenes metabólicos, agotamiento y dolor (Allen et al., 2014).

Las causas desencadenantes de esta condición incluyen un amplio espectro situaciones clínicas, como lo son las enfermedades infecciosas (51,7%), los medicamentos (30%) y el estrés quirúrgico (6.7%) (Allen et al., 2014; Ruiz-Lopez & Fasano, 2017; Termsarasab & Frucht, 2017). Dentro de los fármacos los principalmente asociados al estatus distónico son los antagonistas dopaminérgicos como el haloperidol y la metoclopramida, y las benzodiazepinas como el clonazepam (Allen et al., 2014; Ruiz-Lopez & Fasano, 2017; Termsarasab & Frucht, 2017). Existen además otras situaciones clínicas que pueden favorecer el desarrollo de esta entidad, como son alteraciones genéticas pro-distónicas, las neoplasias cerebrales, la hipoxia cerebral, las enfermedades autoinmunes y los casos de origen psicógeno (Allen et al., 2014; Ruiz-Lopez & Fasano, 2017; Termsarasab & Frucht, 2017).

El tratamiento del ED es inicialmente farmacológico y con medidas de sostén y cuidado sistémico en la unidad de cuidados intensivos (UCI), sin embargo, existen casos refractarios, dramáticos y severos en los que el estatus persiste y solo se logra controlar con anestésicos y relajantes, con ventilación mecánica prolongada, y en los que la integridad y futuro del paciente se puede llegar a comprometer severamente. En estos casos puede ser necesario el manejo neuroquirúrgico para evitar complicaciones irreversibles y la muerte. Presentamos la experiencia con dos pacientes con ED refractario que requirieron manejo quirúrgico.

---

## Reporte de casos

El caso número 1 es un paciente de 4 años que fue llevado a cirugía para realización de amigdalectomía bilateral, presentando durante el acto operatorio sangrado masivo, choque hipovolémico y paro cardiaco que requirió maniobras de reanimación avanzada durante 10 minutos, posterior a ello fue manejado en UCI en donde pudo ser estabilizado su estado hemodinámico con múltiples transfusiones y vasoactivos. Cinco días después del evento y resuelto el choque hipovolémico se inició retiro de sedo-analgésia para intentar retiro de ventilación mecánica, sin embargo, al llegar a dosis mínimas de infusión de midazolam y fentanyl el paciente presentó movimientos distónicos generalizados severos, con postura tónica del tronco en hiperextensión e imposibilidad de suspensión del soporte ventilatorio. Posterior a ello se inició de nuevo sedo-analgésia, se realizaron estudios de extensión para documentar infecciones o alteraciones metabólicas los cuales no reportaron ninguna anomalía, se tomó resonancia magnética de cerebro que mostró alteraciones indicativas de encefalopatía hipóxico isquémica aguda generalizada, se realizó punción lumbar y análisis de líquido cefalorraquídeo el cual tampoco evidenció ninguna anomalía.

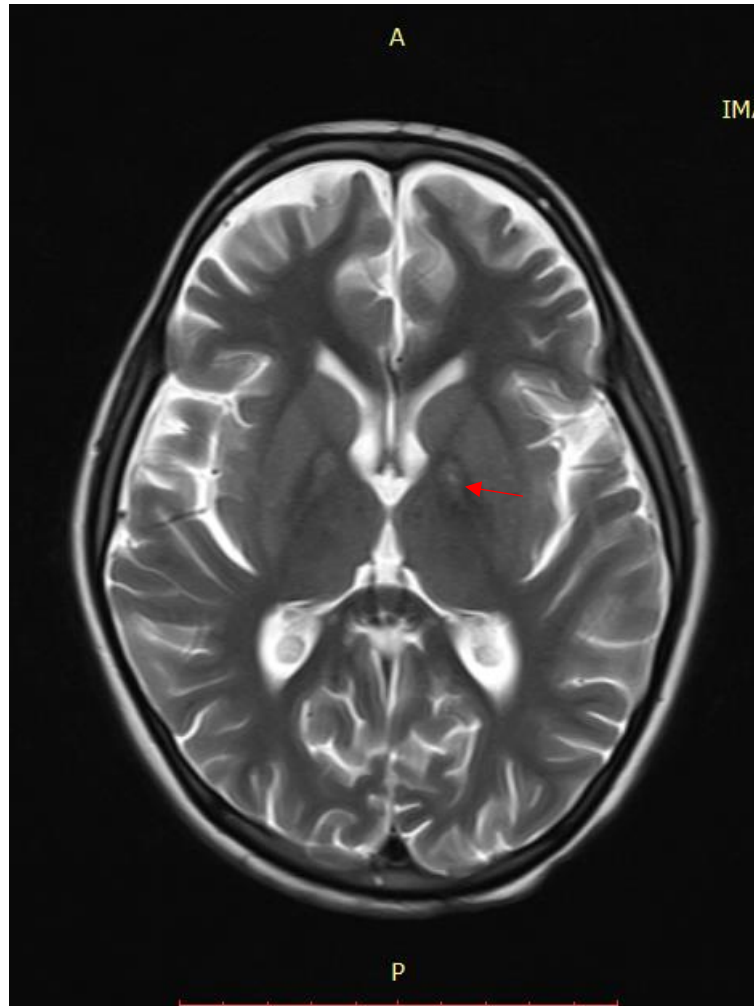
A las 72 horas del primer intento de suspensión de sedo-analgésia se hizo un segundo, presentándose de nuevo una distonía generalizada severa que no permitió suspensión de la ventilación mecánica, obligando de nuevo al equipo de UCI a sedarlo profundamente para controlar los movimientos. El paciente fue valorado por neurología clínica pediátrica, quienes intentaron manejo con biperideno, tetrabenazina, levodopa-carbidopa y baclofén oral, sin lograr ningún tipo de control de movimientos y con requerimiento de sedación permanente por tres semanas.

Debido a la falla en el manejo médico el paciente fue valorado por neurocirugía funcional, considerándose por la lesión hipóxico-isquémica encefálica generalizada como primera opción de manejo invasivo la posibilidad de implantar una bomba para infusión intratecal de baclofén. Se realizaron tres pruebas con 50, 75 y 100 microgramos de baclofén intratecal sin obtenerse respuesta, sin embargo, con una última prueba de 150 microgramos se observó mejoría significativa de los movimientos por 16 horas, logrando estar durante este tiempo con dosis mínimas de sedo-analgésia y con adecuados parámetros ventilatorios, por lo cual se decidió realizar la implantación de una bomba como ya se había indicado.

---

Una vez implantado el dispositivo se inició la infusión con 100 microgramos día, realizando aumentos interdiarios del 20% de la dosis, lográndose resolver el estatus distónico con 400 microgramos día de infusión intratecal de baclofén, pudiéndose retirar los medicamentos para sedación y la ventilación mecánica. El paciente inició luego de su salida de la UCI un proceso de rehabilitación intensivo de alta complejidad, y por la presencia de movimientos distónicos segmentarios o focales requirió ajustes de dosis, teniendo una dosis de infusión al año de la cirugía de 600 microgramos día. Durante su evolución el paciente presentó deterioro cognitivo persistente moderado y mejoría motora significativa, logrando a los dos años deambulacion independiente e inicio de disminucion progresiva de la dosis de infusion, pudiéndose bajar hasta 200 microgramos día. Durante el tercer año post operatorio se presentó dificultad para poder realizar el relleno de la bomba, por lo cual el paciente fue hospitalizado para inicio de baclofén oral con vigilancia estricta, tolerando la falta de infusión intratecal sin complicaciones con una dosis diaria de 40 miligramos de baclofén oral. Seis meses después de este evento el paciente seguía sin infusión intratecal de baclofén, decidiéndose en conjunto con la familia el retiro quirúrgico del dispositivo, todo lo cual se realizó sin complicaciones, siguiendo su manejo por neurología clínica.

El caso número dos se trata de una paciente de 6 años con antecedente de alteración en el neurodesarrollo consistente en retraso del gateo, caídas a repetición y alteración de la marcha, quien ingresa al servicio de urgencias por 4 días de incapacidad para la deambular, hiporexia, diaforesis, múltiples episodios de contracción muscular sostenida del tronco y autoagresión. Al examen físico inicial se encontró una paciente con movimientos distónicos predominantemente en miembros inferiores, con un patrón fásico irregular, no se evidenció compromiso a nivel respiratorio y los paraclínicos descartaron alteraciones metabólicas. Se inició manejo farmacológico con clonazepam, baclofeno, risperidona y levodopa-carbidopa, y se tomó resonancia magnética de cerebro que evidenció hiperintensidades en las secuencias T2 y FLAIR en los globos pálidos internos y en el brazo posterior de la cápsula interna bilateralmente con el clásico patrón de ojo de tigre, siendo interpretadas estas hiperintensidades por neuroradiología como depósitos de hierro (Figura 1).



**Figura 1.** Resonancia magnética de cerebro, corte axial, secuencia T2, Caso 2: Neurodegeneración Asociada a la Pantotenato Kinasa (PKAN), con el clásico patrón de “ojo de tigre” a nivel de los globos pálidos bilateralmente secundario a depósitos de hierro.

A la paciente se le realizó test de Filipin y biopsia de piel con resultado negativo descartando enfermedad de Niemann Pick C, se tomó electroencefalograma sin poderse evidenciar actividad epileptiforme, los potenciales auditivos evocados indicaron audición normal, los niveles de ceruloplasmina fueron de 39,1 mg/dl, los de cobre en sangre de 125,8 mcg /dl, oxистерol en 0,016 ng/u y citotrisidasa en 28,2 nmol/h/ml. Pese al manejo farmacológico inicial la paciente persistió con movimientos distónicos que cedían inicialmente con el sueño, sin embargo la distonía se generalizó y generó deterioro del patrón respiratorio, por lo cual



---

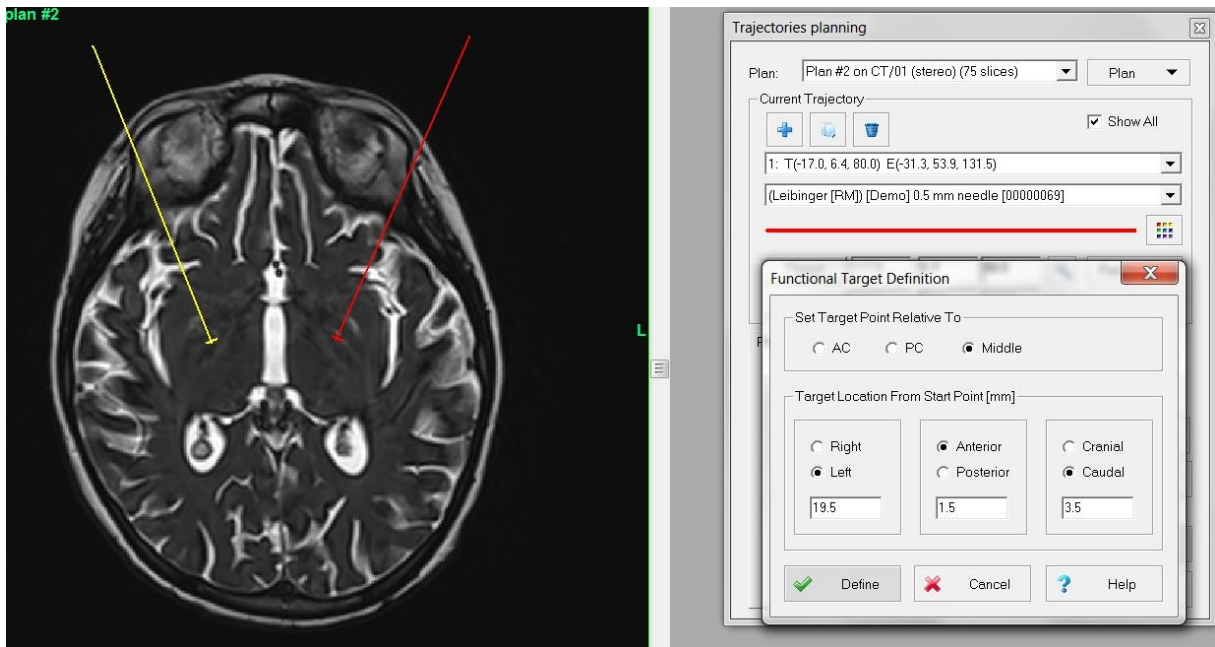
se inició manejo en UCI con goteo continuo de midazolam, lográndose mejoría clínica parcial, aumentándose además la dosis de baclofén oral hasta 50 mg día, sin embargo, la paciente permaneció en ED, llegando a desarrollar una postura en opistótonos, con compromiso ventilatorio y sistémico, requiriendo uso de anestésicos y relajantes para sostener una adecuada oxigenación. La valoración oftalmológica reportó presencia de retinitis pigmentosa posterior a lo cual se inició un coctel mitocondrial con coenzima Q10 (10mg/Kg/ día), riboflavina 100 mg /día, L-carnitina (50 mg /Kg/día), vitamina C (5 mg /Kg / día), biotina 1000 mcg /día, y vitamina E1 UI/Kg/día, todo sin mejoría de los movimientos.

Con el cuadro clínico, las imágenes y los laboratorios neurología clínica pediátrica sospecho un ED secundario a una Neurodegeneración Asociada a la Pantotenato Kinasa (PKAN), e interconsultó al servicio de Neurocirugía Funcional por la refractariedad del cuadro. Una vez evaluado el caso, se consideró como primera alternativa de manejo quirúrgico realizar una prueba de baclofén intratecal, teniendo en cuenta la alteración de la anatomía de los globos pálidos internos de la patología de base, condición que podría alterar de manera significativa cualquier tipo de intervención neuroquirúrgica sobre los ganglios de la base.

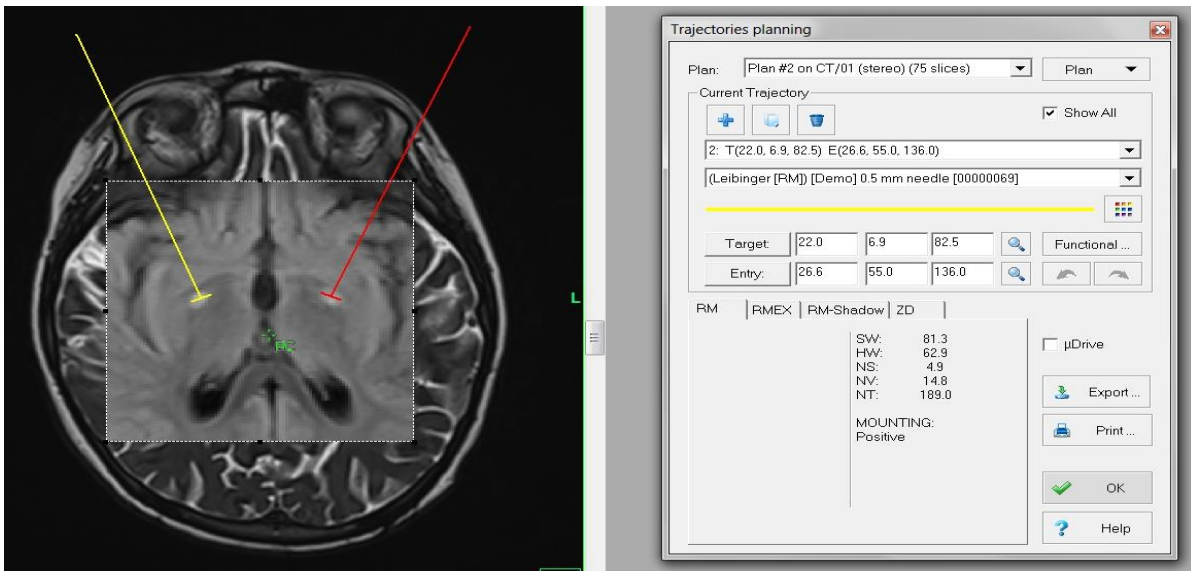
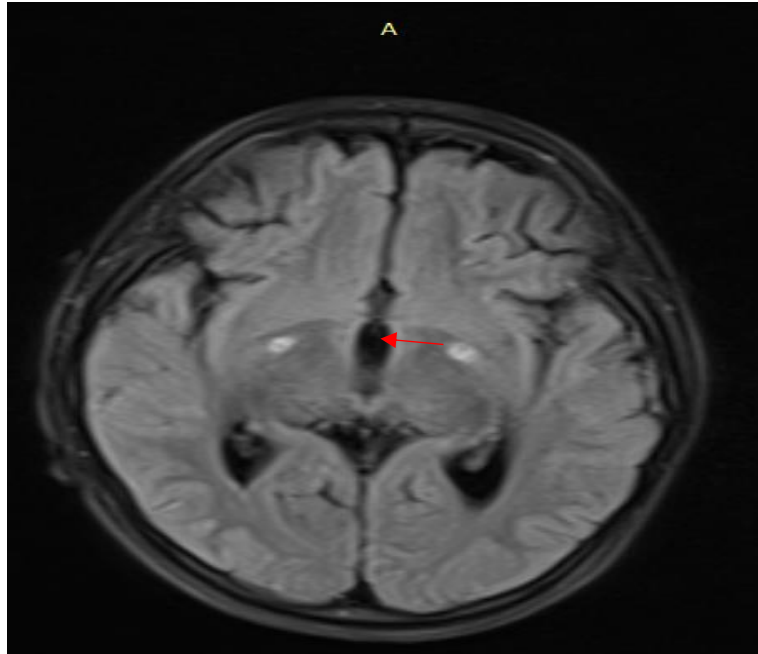
La paciente fue llevada a prueba de baclofén intratecal con la cual solo se obtuvo buen y satisfactorio control de movimientos con dosis de 150 microgramos. Teniendo en cuenta lo anterior la paciente fue llevada a implantación de una bomba para infusión continua intratecal de baclofén, lográndose con dosis de 300 microgramos día una luna de miel de 1 semana, durante la cual se logró excelente control de movimientos, con retiro de anestésicos, relajantes y ventilación mecánica y alta de la UCI. Sin embargo, a la semana de tratamiento, la paciente presenta de nuevo movimientos distónicos generalizados severos rápidamente progresivos, con deterioro de nuevo del patrón respiratorio y reingreso a la UCI. Se hicieron aumentos de dosis del baclofén intratecal hasta llegar a dosis de 600 microgramos día, sin embargo, la paciente empeoró el estatus, desarrollando de nuevo opistótonos permanente que solo se lograba controlar con anestesia general y ventilación mecánica.

La paciente fue llevada a junta de neuroradiología y se consideró que los depósitos de hierro no comprometían en su totalidad la región motora póstero-ventral de los globos pálidos internos, y se decidió considerar la realización de

una intervención neuromoduladora sobre estas estructuras. Se discutió la posibilidad de realizar una palidotomía bilateral vs estimulación cerebral profunda bilateral del globo pálido interno, sin embargo, teniendo en cuenta el deteriorado estado nutricional de la paciente, los altos riesgos de infección post operatoria, el compromiso sistémico por la enfermedad, el pronóstico neurológico reservado de su patología de base y un entorno psicosocial frágil, se decidió llevar la paciente a realizar una palidotomía bilateral (Figuras 2, 3, 4).



**Figura 2.** Caso 2: Planeación prequirúrgica de la trayectoria de los electrodos utilizados para realizar la lesión por radiofrecuencia hasta el globo pálido interno bilateralmente en su subregión motora (globo pálido interno pósterovenral).



**Figura 3.** Resonancia magnética de cerebro, corte axial, secuencia FLAIR, Caso 2: paciente con Neurodegeneración Asociada a la Pantotenato Kinasa (PKAN) y estatus distónico refractario llevada a palidotomía bilateral, se observan las

---

hiperintensidades secundarias al procedimiento en el blanco quirúrgico seleccionado.

**Figura 4.** Caso 2: Fusión de imágenes entre la resonancia magnética cerebral preoperatoria de la paciente con Neurodegeneración Asociada a la Pantotenato Kinasa (PKAN) y estatus distónico refractario y la resonancia magnética cerebral postoperatoria luego de la palidotomía bilateral, que muestra la correspondencia casi exacta entre la planeación prequirúrgica y el resultado postoperatorio.

Luego de realizada la palidotomía la paciente fue llevada a UCI, en donde después de una semana de retiro progresivo de los anestésicos y relajantes endovenosos la paciente pudo ser despertada y extubada con éxito, con resolución del estatus distónico, quedando un cuadro de distonía multifocal con respuesta adecuada al manejo farmacológico complementario y sin comprometerse la vida de la paciente.

## Discusión

El ED refractario es una entidad devastadora que requiere manejo quirúrgico temprano para evitar las complicaciones neurológicas y sistémicas propias de esta condición antes que la reserva funcional del paciente se agote y este fallezca o termine en un mal estado clínico. Para evitar desenlaces fatales o altamente mórbidos, existen tres opciones neuroquirúrgicas que pueden permitir al paciente salir del estatus: la infusión de baclofén intratecal, la palidotomía o la estimulación cerebral profunda (ECP). La selección de cada una de estas alternativas depende de la etiología del estatus, la condición nutricional, metabólica e infecciosa del paciente, de la red de apoyo y la condición social de la familia. Es posible que la intervención neuroquirúrgica sea la modalidad terapéutica más efectiva para superar un ED (Ruiz-Lopez & Fasano, 2017).

La implantación de una bomba para la infusión intratecal de baclofén constituye una terapia que ha mostrado capacidad para el control de movimientos distónicos, logrando mejorar calidad de vida, el confort y la funcionalidad de los pacientes con casos refractarios, en especial en el grupo de pacientes en los que

---

la estimulación cerebral profunda tiene factores negativos para una adecuada respuesta clínica: las distonías secundarias asociadas a anomalías anatómicas de los ganglios basales en imágenes de resonancia cerebral, situaciones clínicas en las cuales existe una pérdida morfológica y obviamente funcional de la integridad de los circuitos cerebrales gangliobasales. Extrapolando este conocimiento y experiencia al paciente con ED, sugerimos como en el primer caso, que en presencia de anomalías imagenológicas de la anatomía de las asas gangliobasales, se considere la posibilidad de utilizar la infusión de baclofén intratecal. Esta alternativa permite además realizar una prueba pre-operatoria que podría predecir la respuesta a la infusión continua del baclofén, la cual sugerimos sea de hasta 150 microgramos, superando la barrera clásica usada en espasticidad de 100 microgramos. Por otro lado, no implica invasión ni manipulación encefálica, evitándose los consecuentes riesgos de ello. Recomendamos además llevar el catéter espinal hasta la columna cervical alta, inclusive si es posible hasta el foramen magno, o considerar la opción de implantar una bomba para infusión de baclofén intraventricular.

A pesar de tener publicaciones con resultados interesantes a favor de esta terapia en el manejo de distonías generalizadas, con posibilidad de mejorar puntajes en las escalas de distonía y en la calidad de vida hasta en un 86% (Termsarasab & Frucht, 2017), de las tres alternativas es la que cuenta con menos experiencia, se considera que menos del 10% de los pacientes con ED han sido manejados con ella, con reportes exitosos pero también fallidos, asociados estos últimos a tolerancia al medicamento o a la aparición de complicaciones (infecciones, ruptura o migración de los catéteres de infusión, sobre dosificación, síndrome de abstinencia, fístula de líquido cefalorraquídeo) (Allen et al., 2014; Ruiz-Lopez & Fasano, 2017; Termsarasab & Frucht, 2017). La poca experiencia en el mundo con la técnica quirúrgica y la dosificación, han generado opiniones en contra de esta terapia en la literatura científica, sobre todo por las posibles complicaciones, incluyendo que la misma suspensión abrupta del medicamento puede generar un ED, sin embargo, conforme la experiencia aumenta como en nuestro grupo, aparecen consideraciones a favor de esta alternativa: la técnica quirúrgica es más corta, menos compleja y menos riesgosa que una ECP, y se convierte entonces en parte integral del armamentario terapéutico contra el ED.

---

Por otro lado, la cirugía cerebral para distonías refractarias nació con la realización de las primeras talamotomías, en embargo con el paso del tiempo, la experiencia acumulada ha permitido establecer al Globo Pálido Interno (Gpi) como el blanco quirúrgico de elección para intervenir esta clase de pacientes, y sin lugar a dudas, la estimulación cerebral profunda ha desplazado a un segundo lugar a la cirugía ablativa. Los mejores resultados con ECP han sido reportados en el manejo de las distonías generalizadas de origen genético asociadas a la mutación DYT1, y en general en las llamadas antiguamente distonías primarias refractarias, asociadas actualmente en la mayoría de los casos a alteraciones genéticas y en menos casos a condiciones idiopáticas, situaciones en las cuales no se encuentran alteraciones morfológicas en las estructuras gangliobasales y sus circuitos asociados en los estudios imagenológicos. Del mismo modo, la ECP del Gpi se perfila como la mejor opción terapéutica para combatir un ED basados en la experiencia mundial, opción que recomendamos como primera línea frente al estatus refractario en especial cuando no hay alteraciones anatómicas o estructurales gangliobasales. A pesar de ello, la cirugía ablativa no debe ser descartada y desconocida por completo, y puede convertirse en una alternativa cuando se requiera una intervención cerebral como mejor opción y no sea posible realizar una ECP: pobre condición nutricional, alto riesgo de infecciones, pronóstico neurológico comprometido, imposibilidad de controles adecuados post operatorios de un estimulador cerebral, pobre o ausente red de apoyo, pobres condiciones socio-culturales que impidan el manejo adecuado de un sistema de ECP. O finalmente puede considerarse cuando un paciente en mala condición clínica neurológica y sistémica necesite una medida humanitaria para salir de un estatus distónico y de todo el manejo que este implica en una UCI.

La estimulación cerebral profunda ha acumulado la mayor experiencia mundial como terapia quirúrgica para ED refractario, siendo actualmente la cirugía de elección a nivel del Gpi. Sus efectos se presentan en el post operatorio inmediato posiblemente por el efecto de microlesión, y ha logrado que una cantidad importante de pacientes con estatus puedan desprenderse de los sedantes y de la ventilación mecánica, logrando llegar a su estado pre mórbido, y con reportes incluso de casos con mejoría de su estado pre-operatorio (Allen et al., 2014; Ruiz-Lopez & Fasano, 2017; Termsarasab & Frucht, 2017). Sin embargo, no deja de ser una terapia con complicaciones, algunas potencialmente fatales, y en esta clase de pacientes en particular, con altas tasas de daños del hardware, hasta en el 15% de los casos (Allen et al., 2014; Ruiz-

---

Lopez & Fasano, 2017; Termsarasab & Frucht, 2017). También han sido reportadas infecciones, sangrados en el sitio operatorio, edema cerebral, déficit neurológico de novo y cambios en el comportamiento (Lobato-Polo et al., 2018).

Actualmente, el gran reto es cuando considerar llevar un paciente a cirugía, sin embargo, la tendencia mundial, las guías de práctica clínica y las recomendaciones de expertos sugieren cada vez con mayor ahínco considerar una intervención temprana. A pesar de ello el término temprano queda casi siempre sujeto a la interpretación de los cirujanos (Allen et al., 2014; Ruiz-Lopez & Fasano, 2017; Termsarasab & Frucht, 2017). Sugerimos para dar espacio al tratamiento médico anti-distónico disponible, pero a su vez para evitar el deterioro neurológico o sistémico y evitar la aparición de complicaciones, considerar como temprana una intervención quirúrgica alrededor de una semana posterior al inicio del cuadro.

En 2018 Lobato y cols presentaron una serie de 5 pacientes con ED manejados con ECP del Gpi en 4 pacientes y del NST en un caso, todos con resolución del ED (Lobato-Polo et al., 2018). Al revisar la literatura documentaron 41 casos reportados, de los cuales 17 mejoraron su estado clínico pre operatorio, 11 retornaron a su estado pre mórbido, 1 se recuperó completamente y 1 falleció por esta condición. Al analizar su serie de casos, se encontró una mejoría global de la escala de BFM del 90% a los seis meses de seguimiento, con mejores resultados en los pacientes con distonías primarias, y todos lograron mejorar sus movimientos y posturas previas al estatus, sin que se documentaran recurrencias del mismo.

Respecto de la palidotomía como manejo del ED refractario existen pocos reportes de casos, en nuestra revisión logramos documentar 10 (Allen et al., 2014; Franzini, Levi, Franzini, Dones, & Messina, 2019), incluso dos de ellos con Neurodegeneración Asociada a la Pantotenato Kinasa, todos con resolución del estatus, igual como sucedió en el segundo paciente. Esta pequeña experiencia permite al cirujano tener en consideración que ante la imposibilidad de poder realizar una ECP como mejor alternativa o ante las consideraciones mencionadas previamente es posible hacer una palidotomía como alternativa terapéutica para un ED refractario, situación en la cual por definición está en peligro la vida del paciente.

## **Conclusión**

---

El ED refractario es una condición que compromete la vida del paciente, el enfoque clínico debe ir encaminado a determinar qué casos deben ser llevados a cirugía temprana, siendo la primera opción de tratamiento la ECP del Gpi. Se recomienda considerar la palidotomía si hay contraindicación para la estimulación y una prueba con posible implantación de bomba para infusión intratecal de baclofén cuando exista daño morfológico evidente en las neuroimágenes de las estructuras gangliobasales y sus circuitos asociados.

### **Conflictos de interés**

No se declaran conflictos de interés.

### **Agradecimientos**

Ninguno.

### **Bibliografía**

Allen NM, Lin JP, Lynch T, King MD. (2014). Status dystonicus: a practice guide. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 56(2), pp. 105–112. doi: 10.1111/dmcn.12339.

Franzini A et al. (2019). Staged pallidotomy: MRI and clinical follow-up in status dystonicus. *British Journal of Neurosurgery*, 33(2), pp. 184–187. doi: 10.1080/02688697.2017.1409875.

Lobato-Polo J, Ospina-Delgado D, Orrego-Gonzalez E, Gómez-Castro JF, Orozco JL, Enriquez-Marulanda A. (2018). Deep Brain Stimulation Surgery for Status Dystonicus: A Single-Center Experience and Literature Review. *World Neurosurgery*, 114, pp. e992-e1001. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.03.129>.

Ruiz-López M, Fasano A. (2017). Rethinking status dystonicus. *Movement Disorders*, 32(12), pp. 1667–1676. doi: 10.1002/mds.27207.

Termsarasab P, Frucht, S. J. (2017). Dystonic storm: a practical clinical and video review. *Journal of Clinical Movement Disorders*, 4(1), p. 10. doi: 10.1186/s40734-017-0057-z.