

Funcional

(1126) - ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA EM DOENTES COM DISTONIA MIOCLÓNICA: REVISÃO DA EXPERIÊNCIA EM 4 CASOS

Pedro Monteiro^{1,2}; Helena Rocha^{3,4}; Paulo Linhares^{1,2,6}; Maria José Rosas^{5,6}; Rui Vaz^{1,2,6,7}

1 - Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar São João; 2 - Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar do Médio Ave; 4 - Unidade de Neurofisiologia do Centro Hospitalar São João; 5 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar São João; 6 - Unidade de Doenças do Movimento e Neurocirurgia Funcional do Centro Hospitalar São João; 7 - Unidade de Neurociências Hospital CUF - Porto

Objectivo: Apresentação e avaliação dos resultados dos doentes com distonia mioclónica (DM) submetidos a estimulação cerebral profunda (DBS).

Método: Descrição dos parâmetros clínico-demográficos e avaliação objectiva através das escalas Unified Myoclonus Rating Scale (UMRS) e Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale – movement – (BFMDRS), pré e pós-cirurgia, com recurso a material videográfico.

Resultados: Desde 2012, 4 doentes com DM foram submetidos a DBS (alvo: GPi bilateral): todos do género masculino, com idades de 17, 20, 32 e 56 anos, mutação do gene *SCGE* confirmada no segundo doente e período sintomático prévio de 11, 18, 25 e 25 anos, respectivamente. Após benefício inicial, frustrado, decidiu-se o reposicionamento de eléctrodos no terceiro doente para optimização do resultado, posteriormente conseguido; não houve outras complicações. O seguimento pós-estimulação é de 50, 44, 30 e 3 meses. A evolução nas escalas de avaliação mostrou uma redução média de 60% na UMRs (de 105 para 42), e de 50% na BFMDRS (15 para 7,5) – valores prejudicados pela inclusão do último caso, com apenas 3 meses de *follow-up*, sendo que é expectável melhoria progressiva até um pós-operatório mais tardio. Conclusão: A DBS é uma forma eficaz de tratamento de doentes com distonia mioclónica refratária. A escolha e seguimento criteriosos dos doentes são fundamentais para o sucesso desta abordagem. A não obtenção do benefício expectável deve motivar avaliação do funcionamento do sistema, com revisão cirúrgica se necessário.

Palavras-chave : DBS, Distonia Mioclónica