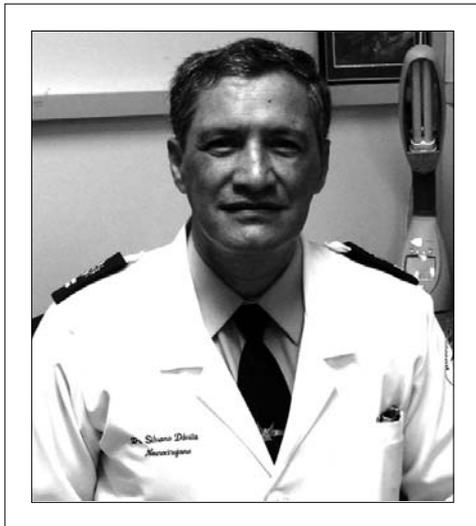


Talamotomía estereotáxica para el tratamiento del temblor esencial.



SILVANO DÁVILA-DEL-SALTO, MD
NEUROCIRUJANO

AUTORES

¹SILVANO DÁVILA-DEL-SALTO, MD;

²ERNESTO VARGAS-RIVADENEIRA, MD, MSc;

³CECILIA ANDRADE-ARIAS, MD.

¹Médico Neurocirujano. Subdirector Nacional de Salud de la Policía Nacional del Ecuador. Dirección Nacional de Salud de la Policía Nacional.

²Médico Neurocirujano. Jefe de Servicio de Neurocirugía. Hospital Quito N° 1 de la Policía Nacional del Ecuador.

³Médico. Servicio de Neurofisiología. Hospital Quito N° 1 de la Policía Nacional del Ecuador. Quito, Ecuador.

E-mail: vargasrwe@gmail.com

Resumen

Introducción: El temblor esencial se caracteriza por ser de baja frecuencia, afecta principalmente a las extremidades superiores y menos a las extremidades inferiores y la cabeza. Su origen fisiopatológico no es bien conocido, aunque se considera que está asociado a un patrón de herencia autonómico dominante.

Pacientes y método: Tres pacientes con temblor esencial refractario al tratamiento farmacológico fueron sometidos a talamotomía estereotáxica del núcleo ventrolateral. En todos los casos el procedimiento fue unilateral. El temblor fue evaluado según una escala del temblor esencial.

Resultados: En dos de los tres pacientes el temblor remitió completamente, en el tercero el temblor disminuyó más del 50%. En ninguno de los casos se observaron complicaciones relacionados a la cirugía.

Conclusión: La talamotomía estereotáxica del núcleo VL para el tratamiento del temblor esencial puede ser de beneficio en un grupo seleccionado de pacientes por su baja morbilidad y buenos resultados.

Palabras clave: temblor esencial; estereotaxia; talamotomía

Recibido: Septiembre 2009
Aceptado: Octubre 2009

Abstract

Introduction: The essential tremor is characterized by low frequency, mainly affecting the upper extremities and less frequently the lower limbs and head. The origin of this disease is not well known. Although, a familiar pattern of autosomal dominant hereditary transmission have been described.

Patients and method: Three patients with essential tremor refractory to pharmacotherapy underwent stereotactic thalamotomy of the ventro lateral nucleus. In all cases the procedure was unilateral.

Results: In two of the three patients, the tremor disappeared completely; in one patient the tremor decreased more than 50%. Tremor was assessed by the Unified Parkinson's scale. In none of the cases complications related to surgery were observed.

Conclusion: The stereotactic thalamotomy of the VL nucleus for treatment of essential tremor can be beneficial in these patients due to its low morbidity and good results in selected patients.

Keywords: essential tremor; stereotactic; thalamotomy

Introducción

El temblor esencial es un desorden benigno y monosintomático caracterizado por la presencia de temblor cinético o postural.¹ Es más frecuente en las extremidades superiores y se hereda en forma autosómica dominante. Es un temblor de reposo y de acción, en ausencia de otra patología neurológica que cause el trastorno. Es el más frecuente de los movimientos anormales; se presenta hasta en el 4% de las personas mayores de 40 años, lo que significa que entre 400 a 5.500 por cada 100.000 habitantes en este grupo de edad están afectados por esta patología, y puede alcanzar hasta el 14% en las personas mayores de 65 años.^{1,2}

En los Estados Unidos de Norteamérica se ha calculado que afecta a más de 5 millones de pacientes mayores de 40 años.³ Cuando existe historia familiar de temblor se lo denomina temblor familiar; se lo ha considerado como un desorden benigno, pero aún así en algunos pacientes que no responden adecuadamente produce severos trastornos psicológicos, y laborales, que inclusive llevan a jubilación temprana. Produce incapacidad laboral en aproximadamente el 14% de pacientes. En este grupo de personas con

temblores severos incapacitantes, la cirugía estereotáxica del núcleo ventrolateral (VL) del tálamo está indicada y ha sido aceptada como un medio adecuado para el control del temblor esencial refractario al tratamiento médico. Hay que anotar que no existen reportes o series largas en relación a los resultados funcionales de este procedimiento que puedan ser comparados.

A pesar de que otros de desordenes del movimiento pueden no mejorar después de la talamotomía, el temblor esencial es un desorden monosintomático que da una oportunidad de significativa mejoría funcional después de la talamotomía o la estimulación cerebral profunda, en recientes reportes la estimulación del área subtalámica ha demostrado ser muy efectiva, especialmente cuando otros procedimientos quirúrgicos no han sido efectivos.^{3,4,5,6,7,8} En el presente estudio se analizan los resultados preliminares de una pequeña serie de pacientes sometidos a talamotomía estereotáxica para el control del temblor esencial y el impacto funcional y sintomático de este procedimiento en pacientes con temblor esencial severo que no respondieron adecuadamente al tratamiento farmacológico.

Pacientes y método

De mayo del 2004 a diciembre del 2007 se realizaron tres talamotomías estereotáxicas en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Quito N° 1 de la Policía Nacional del Ecuador para el tratamiento del temblor esencial refractario al tratamiento farmacológico.

La edad media de los pacientes fue de 52 años; dos mujeres y un varón. Los tres pacientes presentaban temblor invalidante que no había mejorado con el tratamiento clínico durante varios años de medicación. El tiempo de evolución hasta antes de la cirugía oscilaba entre 3 y 12 años; el de mayor duración fue en el paciente de sexo masculino. En todos los casos la talamotomía estereotáxica del núcleo ventrolateral fue unilateral y se realizó en el lado izquierdo.

A todos se les realizó la evaluación clínica, neurológica y psicológica y estudios de resonancia magnética nuclear de encéfalo. En dos pacientes se realizaron estudios neurofisiológicos que incluyeron el registro del temblor. En dos de los tres pacientes se realizó registro en video del temblor.

Se valoró el temblor según una escala del temblor esencial (ver tabla 1) tanto en el pre como en el posoperatorio. En cada caso se consideró si el temblor

se presentaba en reposo o no, si era de acción o se acentuaba al terminar el movimiento.

Tabla 1. Escala del temblor esencial

Grado 0	No hay temblor.
Grado I	Temblor intermitente.
Grado II	Permanente: oscilaciones de 0,5 a <2 cm de amplitud.
Grado III	Marcado: oscilaciones de 2 a 5 cm de amplitud.
Grado IV	Severo: más de 5 cm de amplitud.

El tratamiento quirúrgico del temblor esencial se indicó sólo cuando el temblor ya no se lograba controlar con la medicación, producía incapacidad laboral y severos trastornos emocionales que limitaban la actividad laboral, social y familiar.

El procedimiento se realizó bajo sedación y anestesia local en todos los casos, con la participación activa de un médico anestesiólogo. Se utilizó un equipo de estereotaxia Komai® (Mizuho Medical Co. Ltd., de fabricación japonesa) guiada por tomografía computarizada con cortes cada 2 mm (CT Toshiba XvisionEx, modelo CXB-2009®). Con la ayuda de la computadora del tomógrafo se localizó el núcleo ventrolateral del tálamo y se realizó los cálculos para determinar su ubicación espacial en las coordenadas X, Y y Z (figura 1).

Luego se transfirió al paciente a sala de operaciones en donde se realizó la intervención. Se realizó un agujero de trepanación a 2 centímetros de la línea media, por delante de la sutura coronal. Se transfieren al marco estereotáxico las medidas calculadas en la marcación topográfica (figura 2) y a continuación se procedió a la introducción del electrodo. La confirmación electrofisiológica se hizo mediante la estimulación de prueba para determinar la lateralidad correspondiente a la mano.^{3,6,9,10}

Posteriormente se realizó una lesión de prueba a 40 °C durante 40 segundos y luego la lesión permanente a 65 °C durante 60 segundos. Inmediatamente se compró el resultado clínico (figura 3).

La morbilidad posoperatoria se determinada por la aparición de algún nuevo déficit, que puede ser transitorio o definitivo.

Resultados

Inicialmente, en dos de los tres pacientes el temblor fue completamente abolido; en el tercer paciente el temblor pasó del grado IV al grado I tanto en la acción como en reposo.

Sin embargo, en el segundo caso un examen realizado tres años más tarde se demostró la aparición de temblor en la mano contralateral a la intervenida quirúrgicamente. En los otros dos pacientes el resultado se ha mantenido durante este tiempo. Sólo un paciente, el tercero, continúa recibiendo medicación para el control del temblor.

No se presentó ningún caso de mortalidad posoperatoria y ninguno de los tres pacientes presentó algún déficit neurológico después de la talamotomía ni complicación atribuible a la cirugía.

Discusión

El temblor esencial se caracteriza por ser de baja frecuencia, afectar principalmente a las extremidades superiores y es menos frecuente en las extremidades inferiores o la cabeza. Su origen fisiopatológico no es bien conocido, a pesar de que se considera que está asociado a un patrón de herencia autonómico dominante, con expresión variable.^{1,2}

La mayor parte de los pacientes acuden por primera vez a la consulta varios años después de haberse iniciado el temblor; en estos se presentan alteraciones severas de la escritura y el motivo de la consulta suele ser porque la firma en documentos legales ya no es la misma.

Ha sido considerado como un trastorno benigno; sin embargo, estudios recientes demuestran que en un porcentaje alto de pacientes se puede presentar incapacidad laboral que ocasiona la jubilación temprana de muchos pacientes quienes pasan a depender de sus familiares, lo cual genera de depresión en grados importantes.^{11,12}

La incapacidad producida en los pacientes con temblor esencial es de aproximadamente el 14%. Rajput en 1984 reportó que el 15% de los pacientes afectados con temblor se ven forzados a dejar el trabajo y el 3% presentaban incapacidad total.¹³

El temblor de los miembros superiores responde adecuadamente a la terapia médica; sin embargo, la respuesta no suele ser completa y siempre persiste un grado de temblor en los miembros superiores. Además, la terapia suele ser en muchos casos ineficaz en un pequeño pero significativo porcentaje de pacientes, en los cuales el tratamiento medicamentoso no es suficiente o no ha sido efectivo y en los que la limitación y discapacidad que produce el temblor harían necesaria la indicación de una cirugía estereotáxica.^{3,6,10,14}

Se ha propuesto la cirugía estereotáxica para el tratamiento de temblores esenciales, temblores post-traumatismos cerebrales, temblores asociados a la esclerosis múltiple y otros temblores que no formen parte de la enfermedad de Parkinson.^{6, 15, 16, 17}

Esta cirugía se la pueden realizar mediante dos técnicas:

1. Lesión de los núcleos VL (ventrolateral) o VIM (ventral intermedio medial) del tálamo. Básicamente sirve para aliviar los temblores muy focalizados en el lado opuesto del cuerpo, como por ejemplo en una mano. Tiene como ventaja que es un procedimiento relativamente económico. Su desventaja es que sólo se puede hacer en un lado, debido al alto porcentaje de complicaciones cuando se realiza la lesión bilateral, y como en toda lesión las complicaciones pueden ser irreversibles.^{3,6,14}

2. La estimulación cerebral profunda del VIM talámico. Esta es, para nosotros, la mejor elección en el caso de temblores de origen no parkinsoniano. Tiene menos complicaciones, es más eficaz y los estudios de seguimiento hablan de mejoría sostenible hasta los diez años. Tiene como inconveniente el alto costo de la cirugía y el hecho de que el paciente requiere controles constantes. La mayoría de las complicaciones son transitorias y relacionadas al sistema de estimulación y pueden ser controladas regulando los parámetros de estimulación o retirando el estimulador. Pero ciertas complicaciones, tales como la infección y la ruptura del electrodo, son más frecuentes con esta técnica, la cual no ha demostrado tener mejores resultados que la talamotomía.^{2,3,6,9,14,16,17}

Se han reportado casos especiales en los cuales la estimulación del tálamo no fue efectiva y la palidotomía posteroventral logró controlar el temblor, especialmente en pacientes con temblor secundario a hemorragia pontina.¹⁵

Para nuestros pacientes con temblor esencial no hemos utilizado la estimulación cerebral profunda

debido a los altos costos que representa esta técnica en nuestro medio.

La talamotomía estereotáxica para el tratamiento del temblor esencial, fue inicialmente descrita en 1960 por Guiot,³ quien reportó el tratamiento de este padecimiento mediante lesión del núcleo ventrolateral del tálamo con excelentes resultados. En 1962, Cooper reportó tres pacientes con temblor heredo-familiar tratados mediante talamotomía estereotáxica del núcleo VIM.^{18, 11} Posteriormente, en los años 1965 a 1969 Obrador describe excelentes resultados en el tratamiento de 47 de 50 pacientes con temblor esencial operados mediante talamotomía estereotáxica.¹⁹ Recientemente, Mohadjer²⁰ reportó buenos resultados a largo plazo mediante talamotomía estereotáxica en el tratamiento de temblor esencial en 104 pacientes.³ Kelly reporta que de 73 pacientes tratados con talamotomía ventrolateral, se obtuvieron resultados excelentes en el 90% de los casos, con mejoría del lenguaje en el 85% (mejoría del temblor de la voz).^{3,5,10} Adicionalmente, las distonías también desaparecen.⁴

Un total de 204 casos operados han sido descritos en la literatura médica; de estos se obtuvo alivio inmediato en 191 casos (94%); aún así, el resultado persiste a largo plazo solamente en el 69% con una recurrencia del 25%.^{3, 5} En pacientes con esclerosis múltiple, la talamotomía reduce en un 58% al 85% el temblor, mejora la actividad diaria y permanece estables por más de un año.^{14, 11, 16} En pacientes con temblor esencial bilateral, la cirugía controla en temblor contralateral a la talamotomía, es en estos casos que puede hacerse más evidente el temblor en el miembro del lado no intervenido.

Recientes reportes evidencian que la estimulación o lesión del área subtalámica para el tratamiento de varias formas de temblor intratable, entre los que se incluyen el temblor de la enfermedad de Parkinson, de la esclerosis múltiple, el hemibalismo y el tic del síndrome de Tourette, pueden ser atenuados por la lesión o estimulación de la región ZI (*zona incerta* o *zona incierta*) subtalámica.^{8,21}

En nuestra serie no tuvimos ninguna complicación posoperatoria, pero dado a que es muy pequeña, esta información no puede ser catalogada como definitiva, pues en todas las series publicadas se reportan complicaciones posoperatorias transitorias,^{3,10} tales como algún déficit neurológico reversible, probablemente debido al edema perilesional,^{3,5} pero ningún caso de mortalidad o morbilidad permanente.

La mayoría de los reportes publicados sobre el tratamiento quirúrgico del temblor son ocasionales y de series pequeñas de pacientes; las escalas de gradación del temblor empleadas no son uniformes o no se los describe; no hay uniformidad en los criterios de inclusión, la técnica quirúrgica empleada ni los núcleos en los cuales se realizará la intervención (blancos quirúrgicos) son los mismos; tampoco encontramos información completa respecto a los controles a mediano y largo plazo, por lo que no es posible realizar un análisis adecuado de esta modalidad de tratamiento.

En varios artículos se mezclan el temblor esencial con otros tipos de temblor. Los análisis de los estudios deberían incluir la gradación del temblor, el registro

en video y el registro fisiológico del mismo, tanto en el pre como en el posoperatorio. Además, se debería valorar otros parámetros como la voz y el lenguaje (que frecuentemente también se encuentran afectadas por el temblor) y los resultados de la cirugía sobre estos síntomas.

Conclusiones

La talamotomía estereotáxica del núcleo ventrolateral del tálamo para el tratamiento del temblor esencial que no responde al tratamiento clínico y produce incapacidad puede ser de beneficio en un grupo seleccionado de pacientes por su baja morbilidad y buenos resultados.



Figura 1. Marcación estereotáxica en el tomógrafo.

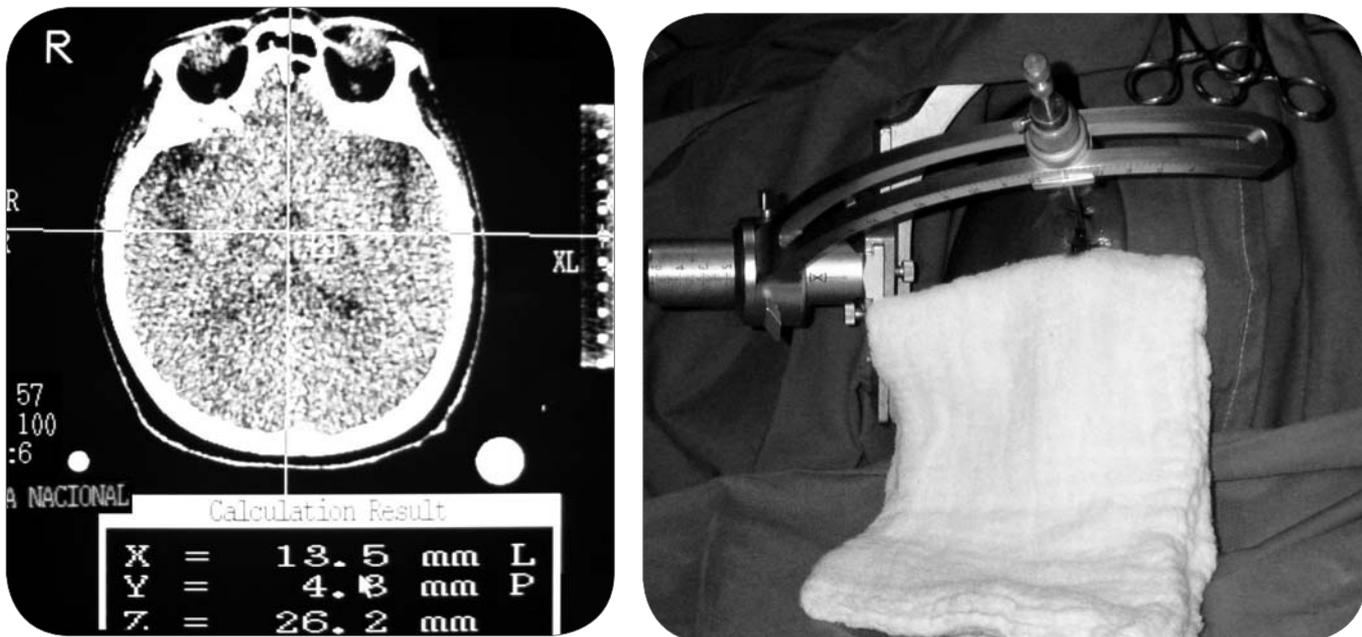


Figura 2. Transferencia de las coordenadas al marco estereotáxico.



Figura 3. Talamotomía con radiofrecuencia.

Referencias

1. Otero-Siliceo E, Arreaga-Mendicoa N. Características clínicas del temblor esencial en México. *Rev Ecuat Neurol.* 2000;9(1-2):1-5.
2. Bermejo PE, Ruiz-Huete C, Terrón C. Relación entre temblor esencial, enfermedad de Parkinson y demencia con cuerpos de Lewy. *Rev Neurol* 2007;45(11):689-94.
3. Goldman MS, Ahlskog JE, Kelly PJ. The symptomatic and functional outcome of stereotactic thalamotomy for medically intractable essential tremor. *J Neurosurg.* 1992;76(6):924-8.
4. Zager EL. Neurosurgical management of spasticity, rigidity, and tremor. *Neurol Clin.* 1987;5(4):631-47.
5. Goldman MS, Kelly PJ. Symptomatic and functional outcome of stereotactic ventralis lateralis thalamotomy for intention tremor. *J Neurosurg.* 1992;77(2):223-9.
6. Blond S, Caparros-Lefebvre D, Parker F, Assaker R, Petit H, Guieu JD, et al. Control of tremor and involuntary movement disorders by chronic stereotactic stimulation of the ventral intermediate thalamic nucleus. *J Neurosurg.* 1992;77(1):62-8.
7. Speelman JD, Van Manen J. Stereotactic thalamotomy for the relief of intention tremor of multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1984;47(6):596-9.
8. Murata J, Kitagawa M, Uesugi H, Saito H, Iwasaki Y, Kikuchi S, et al. Electrical stimulation of the posterior subthalamic area for the treatment of intractable proximal tremor. *J Neurosurg.* 2003;99(4):708-15.
9. Berk C, Honey CR. Bilateral thalamic deep brain stimulation for the treatment of head tremor. Report of two cases. *J Neurosurg.* 2002;96(3):615-8.
10. Tomlinson FH, Jack CR Jr, Kelly PJ. Sequential magnetic resonance imaging following stereotactic radiofrequency ventralis lateralis thalamotomy. *J Neurosurg.* 1991 Apr;74(4):579-84.
11. Ojemann GA, Ward AA Jr. Abnormal movement disorders. In: Youmans JR, editor. *Neurological Surgery.* 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1982. p. 3821-57.
12. Busenbark KL, Nash J, Nash S, Hubble JP, Koller WC. Is essential tremor benign? *Neurology.* 1991;41(12):1982-3.
13. Rajput AH, Offord KP, Beard CM, Kurland LT. Essential tremor in Rochester, Minnesota: a 45-year study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1984;47(5):466-70.
14. Miranda-Lloret P, Pascual-Martín B, Arrese-Regañón I, Pérez-Núñez A, Alday-Anzola R, Lobato RD. Tratamiento neuroquirúrgico en la enfermedad de Parkinson y el temblor esencial. *Rev Neurol.* 2004;39(10):978-83.
15. Miyagi Y, Shima F, Ishido K, Moriguchi M, Kamikaseda K. Posteroventral pallidotomy for midbrain tremor after a pontine hemorrhage. Case report. *J Neurosurg.* 1999;91(5):885-8.
16. Berk C, Carr J, Sinden M, Martzke J, Honey CR. Thalamic deep brain stimulation for the treatment of tremor due to multiple sclerosis: a prospective study of tremor and quality of life. *J Neurosurg.* 2002;97(4):815-20.
17. Samadani U, Umemura A, Jaggi JL, Colcher A, Zager EL, Baltuch GH. Thalamic deep brain stimulation for disabling tremor after excision of a midbrain cavernous angioma. Case report. *J Neurosurg.* 2003;98(4):888-90.
18. Cooper IS. Heredofamilial tremor abolition by chemothalamectomy. *Arch Neurol.* 1962;7(2):129-31.
19. Obrador S, Dierssen G. Observations on the treatment of intentional and postural tremor by subcortical stereotaxic lesions. *Confin Neurol.* 1965;26(3-5):250-3.
20. Mohadjer M, Goerke H, Milius E, Etou A, Munding F. Long-term results of stereotaxy in the treatment of essential tremor. *Stereotact Funct Neurosurg.* 1990;54-55:125-9.
21. Velasco FC, Molina-Negro P, Bertrand C, Hardy J. Further definition of the subthalamic target for arrest of tremor. *J Neurosurg.* 1972;36(2):184-91.