



LA TERAPIA CHIRURGICA NELLA DISTONIA

D. Servello

Responsabile Neurochirurgia

IRCCS Galeazzi



Perché la chirurgia?

- ✦ Scarsa efficacia della terapia medica
- ✦ Forme evolutive
- ✦ Cattiva qualità di vita

Chirurgia Ablativa

- ✦ XVII secolo i primi interventi sezione dello sternocleidomastoideo nella distonia cervicale
- ✦ Anni 30-40 asportazione corteccia motoria o corteccia cerebellare, chirurgia a cielo aperto dei gangli della base.



Chirurgia extracranica

✦ Miotomia

✦ Allungamento tendini

✦ Rizotomia cervicale anteriore

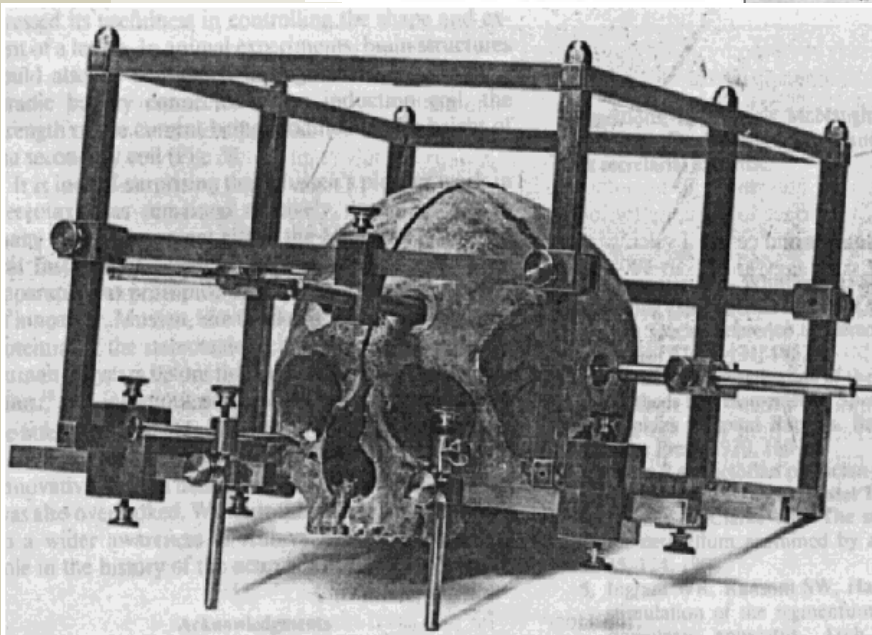
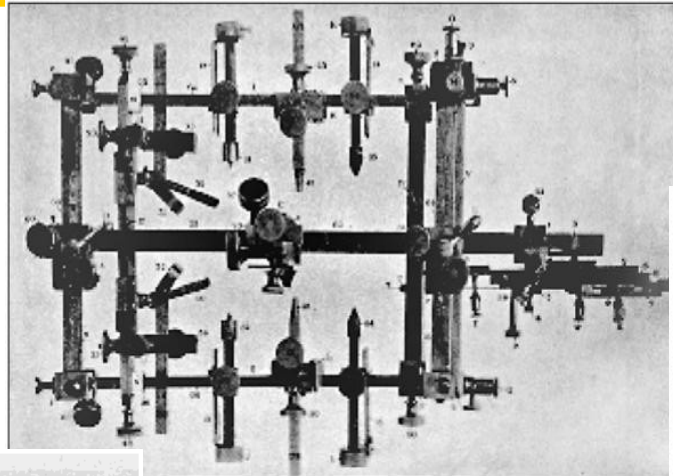
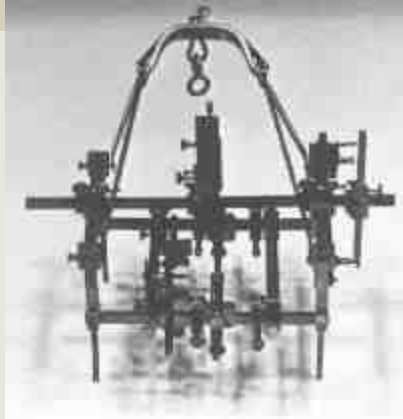
✦ Sezione del nervo accessorio spinale



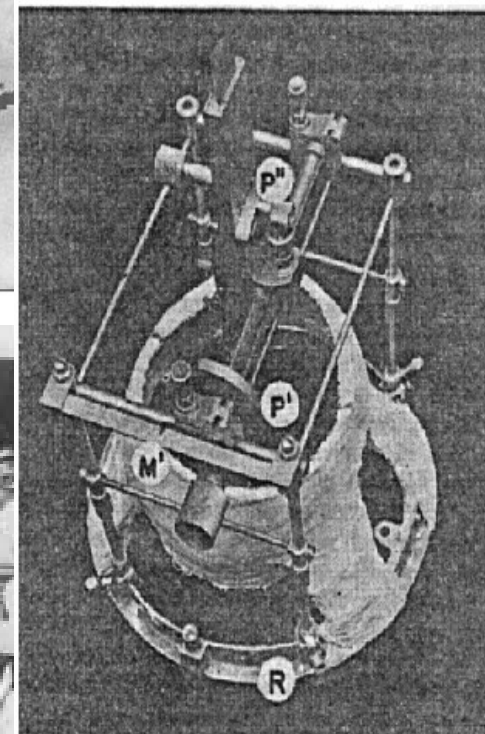
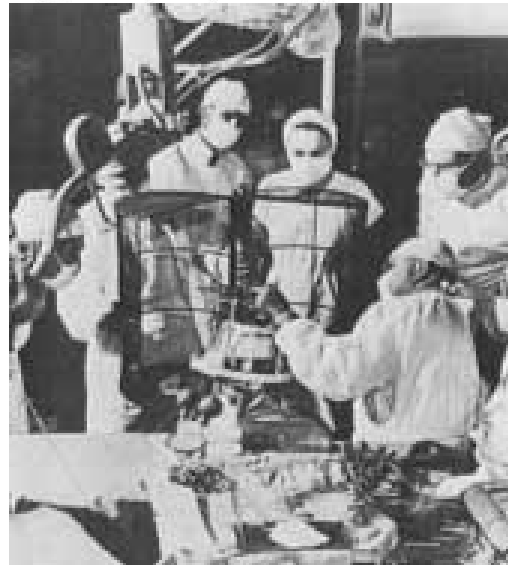
Chirurgia Intracranica

- ✦ MVD del nervo accessorio spinale
- ✦ Infusione Baclofen intratecale a livello ventricolare

Neurochirurgia stereotassica (1947)



Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie 2005; 6 (3): 11-15 ©



Talamotomia

- ✦ Diversi nuclei trattati (Voa; Vop; VIM; CM; VPL; VPM; Pulvinar)
- ✦ Maggiore esperienza: Cooper anni '50, oltre 200 pz trattati. Migliori risultati nella distonia primaria rispetto alla distonia secondaria
- ✦ Tendenza non confermata in esperienze di altri gruppi



Pallidotomia

- ☀ Target utilizzato sulla base dei risultati ottenuti nel trattamento della Malattia di Parkinson
- ☀ Tuttavia scarsamente utilizzato prima degli anni '90
- ☀ Maggiormente efficace sulla distonia primaria rispetto alla secondaria



Pallidotomia vs Talamotomia

- ✦ Pallidotomia più efficace della talamotomia nella distonia primaria
- ✦ Efficacia delle procedure equivalente nella distonia secondaria



DBS vs Chirurgia lesionale

- ✦ Abbattimento della morbilità della terapia lesionale
- ✦ Maggiore precisione grazie al miglioramento tecnologico delle tecniche di neuroimaging
- ✦ Reversibilità
- ✦ Adattabilità
- ✦ Valutazione in doppio-cieco mediante on-off

Target utilizzati


☀ 1977: Mundinger → Talamo (Voa) e ZI
H1H2

☀ 1982: Cooper → Talamo (VL)

☀ 1999: Coubes → GPi postero-ventrale

DBS nel GPi

- ✦ Non criteri di selezione standardizzati
- ✦ Candidati: distonia severa, resistente alla terapia medica, con marcata disabilità
- ✦ Non criteri preoperatori predittivi di efficacia dell'intervento
- ✦ Chirurgia precoce



DBS nel GPi: risultati nella distonia generalizzata

- ✦ Migliore risposta al trattamento nella variante DYT1 rispetto alla forma DYT1- negativa
- ✦ Distonia mobile e dolore rispondono meglio e più precocemente rispetto alla fixed dystonia
- ✦ Miglioramento spesso lento e progressivo nel corso di parecchi mesi
- ✦ Effetto della DBS duraturo nel tempo
- ✦ Distonia secondaria meno responsiva con significativa variabilità nei risultati

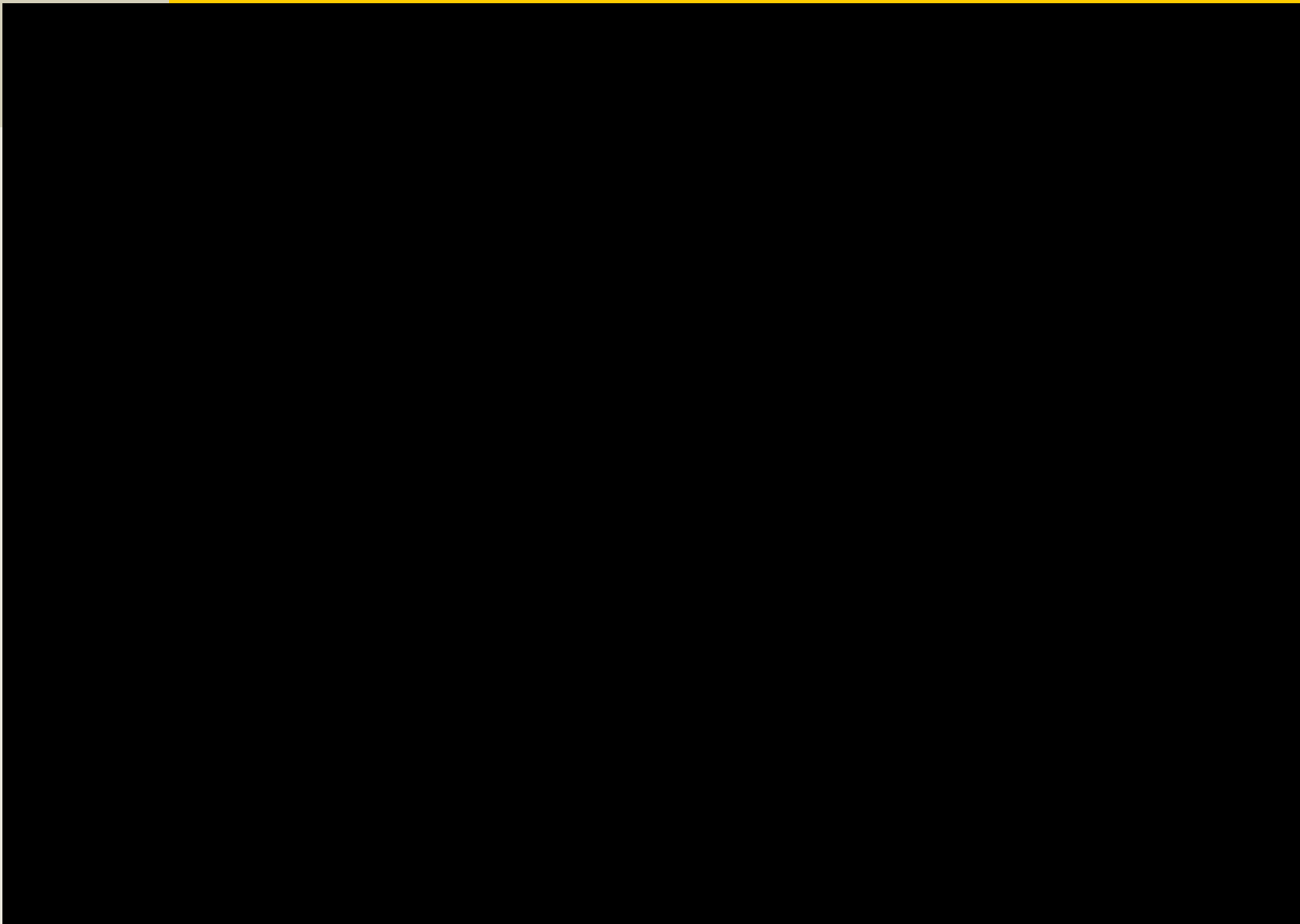
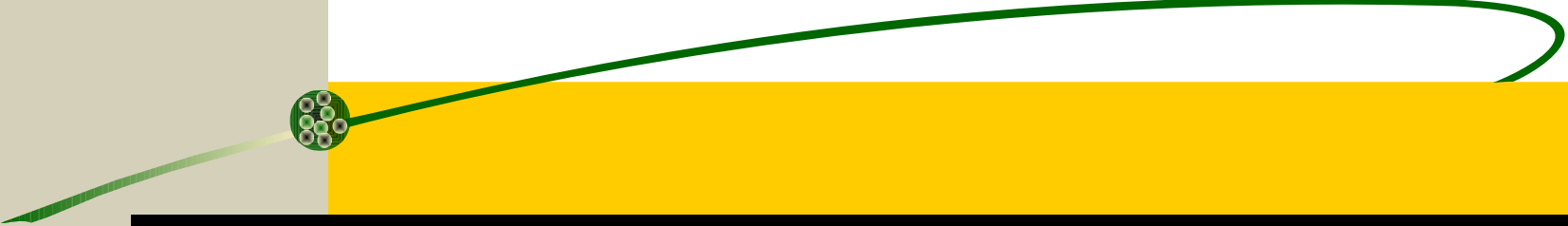


DBS nel GPi nella distonia focale

- ✦ DBS introdotta negli anni '90; attualmente accettata come opzione terapeutica alternativa
- ✦ GPi è il target principale
- ✦ Risultati sovrapponibili a quelli ottenuti nella forma generalizzata



Marc Chagall





DBS nella distonia secondaria

- ✦ Significativa eterogeneità che rende difficile un giudizio sull'efficacia della stimolazione nella DBS
- ✦ Generalmente meno efficace rispetto alle forme primarie
- ✦ Marcata variabilità di risposta

Target

Loher	2000	GPI	Distonia post-traumatica	Miglioramento
Ghika	2000	Voa	Varie eziologie	Miglioramento
Vercueil	2001	Vim	Varie eziologie	Scarsa efficacia
Zhang	2006	STN	Distonia postanossica	Miglioramento
Katsakiori	2009	Voa	Distonia postanossica	Miglioramento



Non solo GPi

☀ Sun 2007: STN

☀ Pagni 2008: stimolazione corticale (fixed dystonia)

Conclusioni

- ✦ DBS + efficace delle altre forme di chirurgia
- ✦ DBS efficace nella distonia primaria e nella distonia tardiva
- ✦ DBS meno efficace nella distonia secondaria
- ✦ Early surgery più efficace della chirurgia tardiva
- ✦ Gpi e STN comparabili nell'outcome



*Neurochirurgia Funzionale
e
Centro Disordini del
Movimento*

IRCCS Galeazzi - Milano

Neurochirurghi

- **Domenico Servello**
- **Claudia Menghetti**
- **Edvin Zekaj**

Neurologo

- **Mauro Porta**

Psichiatri

- **Bernardo Dell'Osso**
- **Carlo Altamura**
- **Giuseppe Fazzari**

Neuropsicologi

- **Silvia Mastroianni**
- **Carlotta Zanaboni**