

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Tratamiento del Temblor Esencial mediante Talamotomía Estereotáxica

Dr. Silvano Dávila-Del Salto,¹ Dr. MSc. Ernesto Vargas-Rivadeneira,² Dra. Cecilia Andrade-Arias²

¹ Dirección Nacional de Salud de la Policía Nacional

² Hospital Quito No. 1 de la Policía Nacional del Ecuador. Quito, Ecuador

Resumen

El temblor esencial se caracteriza por ser de baja frecuencia, afecta principalmente a las extremidades superiores y menos frecuentemente a las extremidades inferiores y cabeza. El origen de esta enfermedad no es bien conocido, aunque se han descrito formas con un patrón familiar de transmisión hereditario autosómico dominante. Se reportan los casos de tres pacientes con temblor esencial refractario al tratamiento farmacológico y que fueron sometidos a talamotomía estereotáxica del núcleo ventrolateral; en todos los casos el procedimiento fue unilateral. En dos de los tres pacientes, el temblor remitió completamente; en el otro paciente el temblor disminuyó más del 50%. El temblor fue determinado mediante la escala unificada de Parkinson en lo referente a temblor, en ninguno de los casos se observaron complicaciones relacionadas con la cirugía. Se concluye que la talamotomía estereotáxica del núcleo ventrolateral -en el tratamiento del temblor esencial- puede ser de beneficio debido a su baja morbilidad en un grupo seleccionado de pacientes.

Palabras clave: Temblor esencial, estereotaxia, talamotomía.

Abstract

Essential tremor is characterized by its low frequency, mainly affecting upper extremities and less frequently lower limbs and head. The origin of this disease is not well known, but it has been described in familiar forms as an autosomic dominant hereditary transmission pattern. We report three patients with essential tremor refractory to pharmacotherapy who underwent stereotactic thalamotomy of the ventrolateral nucleus. In all cases the procedure was unilateral. In two patients, the tremor completely remitted and in one patient the tremor decreased more than 50%. Tremor was defined by the Unified Parkinson's scale. There were no complications related to surgery. We conclude that stereotactic ventrolateral nucleus thalamotomy can be of benefit in patients with essential tremor due to its low morbidity 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 autonómica 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 aproximadamente de 400 a 5.500 por cada 100.000 habitantes mayores de 40 años, y, en este grupo la afección representa un 4%; sin embargo alcanza hasta el 14 % en personas mayores de 65 años.^{1,2}

En Estados Unidos se ha catalogado que afecta a más de 5 millones de pacientes mayores de 40 años.³ Puede existir historia familiar de temblor y se le ha considerado como un desorden benigno. 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 desórdenes 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.

Reporte de casos clínicos

De mayo de 2004 a diciembre de 2007, se realizaron 3 talamotomías estereotáxicas en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Quito No. 1 de la Policía Nacional, de Quito - Ecuador para el tratamiento de temblor esencial refractario al tratamiento farmacológico.

La edad media de los pacientes fue de 52 años, dos mujeres y un varón. La duración preoperatoria del temblor osciló entre 3 y 12 años, siendo el de mayor duración la del paciente de sexo masculino. La talamotomía VL estereotáxica, fue realizada en todos los casos en el lado izquierdo. En ningún paciente se realizó el procedimiento bilateral.

En todos los pacientes se realizó evaluación clínica, neurológica, psicológica, y estudios de resonancia magnética nuclear de encéfalo, en dos pacientes se realizaron estudios neurofisiológicos, que incluían registro del temblor.

El temblor fue graduado tanto en el pre operatorio, como en el post operatorio de acuerdo a la escala que se observa en la Tabla 1.

Grado 0	No hay temblor
Grado I	Temblor intermitente
Grado II	Permanente: oscilaciones 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

Tabla 1: Escala de Temblor Esencial

En cada grado se determina si el temblor es en reposo, es de acción o se acentúa al terminar el movimiento.

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico del temblor esencial, están limitadas a un pequeño porcentaje de pacientes, que no se logran controlar con medicación, y a quienes el temblor les produce incapacidad y severos trastornos emocionales, que limitan su actividad, tanto laboral como social y familiar.

El procedimiento, se realiza bajo sedación, y anestesia local. En todos los casos, un médico anesestesiólogo supervisa todo el procedimiento. Se utilizó un equipo de estereotaxia Komai (Komai Mizuho Medical, de fabricación japonesa) guiada por tomografía computada con cortes cada 2 mm (CT Toshiba XvisionEx modelo CXB-2009).

La computadora del tomógrafo, para la localización del núcleo VL del tálamo, realiza los cálculos y determina las coordenadas X, Y, Z. (Figura 1); luego se transfiere al paciente a sala de operaciones donde se realiza la intervención.

Se realiza un agujero de trépano a 2 centímetros de la línea media, por delante de la sutura coronal. Se transfieren al marco estereotáxico las medidas logradas en la marcación topográfica (Figura 2), y posteriormente se procede a la introducción del electrodo, pudiendo entonces proceder a la confirmación electrofisiológica mediante estimulación, para determinar la lateralidad correspondiente a la mano.^{3,6,9,10}

Posteriormente se realiza una lesión de prueba a 40 grados durante 40 segundos, y posteriormente se realiza la lesión permanente a 65 grados, durante 60 segundos. Inmediatamente se comprueba en resultado clínico (Figura 3). La morbilidad post operatoria es determinada por la aparición de nuevos

déficits, los mismos que pueden ser transitorios o definitivos.

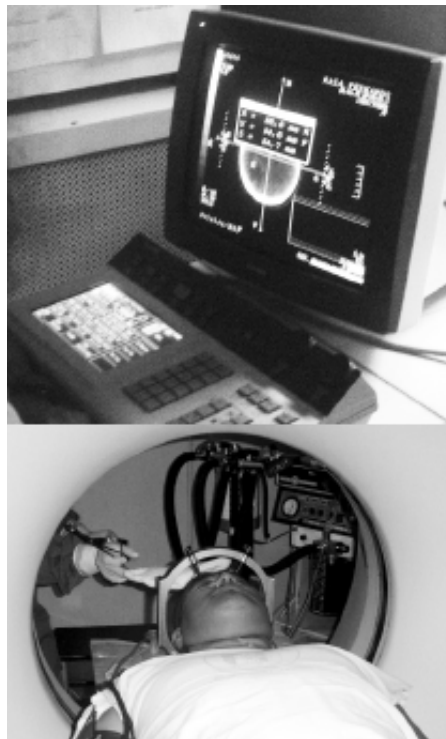


Figura 1: Marcación estereotáxica en tomógrafo.

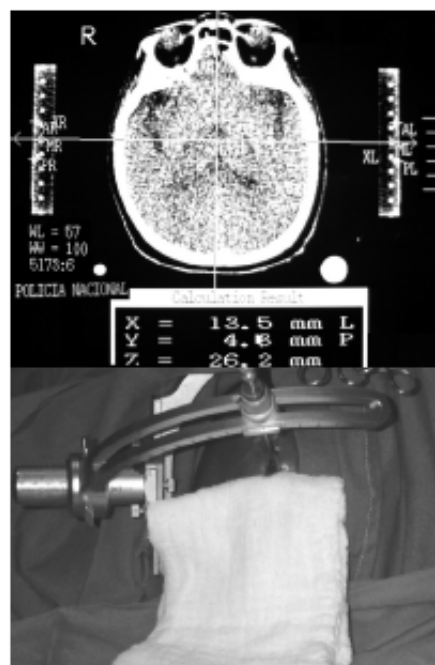


Figura 2: Transferencia de coordenadas a marco estereotáxico.



3: Talamotomía con radiofrecuencia

Resultados

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

Sin embargo en el segundo caso, un examen realizado tres años más tarde demostró la aparición de temblor en la mano contralateral a la intervenida quirúrgicamente. En los otros dos pacientes el resultado se ha mantenido en este tiempo.

Solo un paciente continúa recibiendo medicación para el control del temblor. No se presentó mortalidad post operatoria, y ninguno de los tres pacientes presentaron nuevos déficits neurológicos después de la talamotomía, ni complicaciones atribuibles a la cirugía; sin embargo como esta serie es muy pequeña, este dato no puede ser catalogado como definitivo, ya que todas las series publicadas, presentan complicaciones post operatorias.^{3,10}

Discusión

El temblor esencial se caracteriza por ser de baja frecuencia, afectar principalmente a las extremidades superiores y menos frecuentemente a las extremidades inferiores además de la cabeza. El origen fisiopatológico de esta enfermedad aún no es bien conocido, a pesar de que lo ha sido descrito como un patrón familiar de transmisión hereditario autonómico dominante.

El temblor esencial ha sido considerado como un trastorno benigno; sin embargo, estudios recientes demuestran que en un porcentaje alto de pacientes, se puede presentar incapacidad laboral, la misma que ocasiona jubilación temprana de muchos pacientes, pasando a depender de sus familiares, lo cual lleva a grados importantes de depresión.^{15,20}

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

La incapacidad producida en los pacientes con temblor esencial, es de 14% aproximadamente. Rejput, en 1984 reportó que el 15% de los pacientes afectados con temblor se ven forzados a dejar el trabajo, y el 3% presentaban una incapacidad total.¹¹

El temblor de los miembros superiores responde adecuadamente a la terapia médica, sin embargo la respuesta no suele ser completa, y siempre persiste cierto grado de temblor. 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, indicaría la realización de una talamotomía.^{3,6,10,12}

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.¹³

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 VL del tálamo

logrando excelentes resultados. En 1962 Cooper, reportó tres pacientes tratados mediante talamotomía estereotáxica del núcleo VIM, en temblor heredo familiar.^{14,15} Posteriormente en los años 1965 a 1969 Obrador describió excelentes resultados en el tratamiento de 47 de 50 pacientes operados de temblor esencial, mediante talamotomía estereotáxica. Recientemente Mohadjer reportó buenos resultados a largo plazo mediante talamotomía estereotáxica en el tratamiento de temblor esencial en 104 pacientes.³ De un total de 73 pacientes tratados con talamotomía VL, Kelly reportó resultados excelentes en el 90 %, con mejoría del lenguaje en el 85% de casos (temblor de la voz)^{3,5,6,10} y desaparición de las distonías.⁶ No reportó mortalidad ni tampoco una morbilidad permanente.⁶ Los riesgos de déficit transitorio se deben, probablemente, a edema perilesional.^{3,5}

Un total de 204 casos tratados con este método han sido descritos en la literatura médica. De estos, se obtuvo alivio inmediato en 191 casos (94%), con persistencia del resultado a largo plazo en el 69% y una recurrencia de aproximadamente 25 % de los casos operados.^{3,5} En pacientes con esclerosis múltiple, la talamotomía reduce en un 58% a 85% el temblor, mejora la actividad diaria y permanece estable por más de un año.^{12,15,17} En pacientes con temblor esencial bilateral, la cirugía controla el temblor contralateral a la talamotomía. Es en estos casos que puede hacerse más evidente el temblor en el miembro del lado no intervenido.

La cirugía estereotáxica ha sido propuesta para el tratamiento del temblor esencial, temblor post-traumatismo cerebral, temblor asociado a esclerosis múltiple y otros temblores que no formen parte de la enfermedad de Parkinson.^{6,13,17,18}

Esta cirugía se la pueden realizar por dos técnicas:

1. Lesión del núcleo VL o VIM talámico. Sirve básicamente para mejorar temblores muy focalizados en el lado opuesto del cuerpo, como por ejemplo en una mano. Tiene como ventaja que es un procedimiento relativamente económico y, como inconveniente está que se puede hacer solo en un lado debido al alto porcentaje de complicaciones cuando se realiza lesión bilateral y, como toda lesión, las complicaciones pueden ser irreversibles.^{3,6,12}

2. La estimulación cerebral profunda del VIM talámico. Ésta 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 en diez años. Tiene como inconveniente el alto costo de la cirugía, y que el paciente requiere controles constantes. Las complicaciones como infección y ruptura de electrodos es más frecuente con esta técnica, la cual no ha demostrado tener mejores resultados que la talamotomía.^{2,3,6,9,12,17,18} Las complicaciones son transitorias, y pueden ser controladas regulando la estimulación o retirando el estimulador. En nuestro medio, por los costos que representa, no hemos utilizado esta técnica en pacientes con temblor esencial.

Recientes reportes evidencian que la estimulación o lesión del área subtalámica para el tratamiento de varios movimientos involuntarios que incluyen temblor por Parkinson, esclerosis múltiple, hemibalismo y tic intratable del síndrome de Tourette, son atenuados por la lesión o estimulación de la región ZI subtalámica.^{8,21}

Los reportes ocasionales y de pequeñas series de tratamiento quirúrgico del temblor, no guardan criterios uniformes de selección de pacientes, gradación del temblor, ni controles a mediano y largo plazo, por lo que no permiten realizar un análisis adecuado de esta modalidad de tratamiento. La mayor parte de las series no están adecuadamente incluidos los criterios de selección de los pacientes para cirugía; tampoco es uniforme la técnica quirúrgica, ni los núcleos en los cuales se realizará la intervención.

En varios artículos se mezclan el temblor esencial con otros tipos de temblor. Los análisis de los estudios deberían incluir la gradación del temblor, video y registro fisiológico del mismo tanto en el preoperatorio como en el postoperatorio. Además se debería valorar otros parámetros como la voz, la cual frecuentemente se encuentra afectada por el temblor y el beneficio que este síntoma tiene después de la cirugía.

Conclusiones

Nosotros reportamos tres pacientes intervenidos para el tratamiento de temblor esencial mediante talamotomía estereotáxica del núcleo VL. Los tres pacientes presentaron temblor invalidante, que no mejoró con el tratamiento clínico durante varios años de medicación. De los tres casos, dos tuvieron un control completo del temblor, y en el tercer caso, persistió un ligero temblor luego de la cirugía. Dos de los pacientes suspendieron la medicación.

No se observó morbilidad permanente post operatoria. En un paciente, tres años más tarde, se evidenció temblor en el lado contralateral al operado. Los déficits postoperatorios suelen ser muy comunes y están relacionados posiblemente a edema perilesional. La talamotomía estereotáxica del núcleo VL para el tratamiento del temblor esencial -que no responde al tratamiento clínico, y produce incapacidad- puede ser de beneficio debido a su baja morbilidad y buenos resultados en un grupo seleccionado de pacientes.

Bibliografía

1. Otero-Silva E. Características Clínicas del Temblor Esencial en México. *Rev Ecuat Neurol* 2000; 9: 1-5.
2. Bermejo P, Ruiz H, Terrón C. Relación entre temblor esencial, enfermedad de Parkinson y demencia con cuerpos de Lewy. *Rev Neurol* 2007; 45 (11): 689-694.
3. Goldman M, Ahlskog E, Kelly P. The symptomatic and functional outcome of stereotactic thalamotomy for medically intractable essential tremor. *J Neurosurg* 1992; 76: 924-928.
4. Zager E. Neurosurgical management of spasticity, rigidity, and tremor. *Neurol Clin* 1987; 5: 631 – 647.
5. Goldman M, Kelly P. Symptomatic and functional outcome of stereotactic ventralis lateralis thalamotomy for intention tremor. *J Neurosurg* 1992; 77: 223-229.
6. Blond S. Control of tremor and involuntary movement disorders by chronic stereotactic stimulation of the ventral intermediate thalamic nucleus. *J Neurosurg* 1992 77: 62-68.
7. Speelman J, Van Manen J. Stereotactic thalamotomy for the relief of intention tremor of multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 596- 599.
8. Murata J, Kitagawa M, Uesugi H, et al. Electrical stimulation of the posterior subthalamic area for the treatment of intractable proximal tremor. *J Neurosurg* 2003; 99: 708-715.
9. Berk C, Honey Ch. Bilateral thalamic deep brain stimulation for the treatment of head tremor. *J Neurosurg* 2002; 96:615-618.
10. Tomlinson F, Jack C, Kelly P. Sequential magnetic resonance imaging following stereotactic radiofrequency ventralis lateralis thalamotomy. *J Neurosurg* 1991; 74: 579- 584.
11. Rajput A, Offord B, Beard C, Kuland L. Essential tremor in Rochester Minnesota: a 45 – year study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 466-470.
12. Miranda P, Martin P, Arrese I, et al. Tratamiento neuroquirúrgico en la enfermedad de Parkinson y el temblor esencial. *Rev Neurol* 2004; 39 (10): 978-983.
13. Miyagi Y, Shima F, Ishido K, et al. Posteroventral pallidotomy for midbrain tremor alter a pontine hemorrhage. *J Neurosurg* 1999; 91: 885-888.
14. Cooper S: Heredofamilial tremor abolition by chemo-thalamectomy. *Arch Neurol* 1962; 7: 129-131.
15. Ojemann GA, Ward A. Abnormal movement disorders, in Youmans Jr (ed) *Neurological Surgery*, 2da. Ed, Philadelphia: WB Saunders, 1982.
16. Obrador S, Dierssen G. Observations on the treatment of intentional and postural tremor by subcortical stereotaxic lesions. *Confin Neurol* 1965; 26: 250-253.
17. Berk C. 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; 97:815-820.
18. Samadani U, Umemura A, Jaggi J, et al. Thalamic deep brain stimulation for disabling tremor after excision of a midbrain cavernous angioma. *J Neurosurg* 2003; 98: 888-890.
19. Schwalb J, Riina H, Skolnick B, et al. Revision of deep brain stimulator for tremor. *J Neurosurg* 2001; 94: 1010-1012.
20. Busenbark KL, Nash J, Nash S, et al. Is essential tremor benign? *Neurology* 1991; 41: 1982 – 1983.
21. Velasco F, Molina P, Bertrand C. Further definition of the subthalamic target for arrest of tremor. *J Neurosurg* 1972; 36: 184-191.