

## 4º CONGRESO INTERNACIONAL DE MOVIMIENTOS ANORMALES. VIENA, AUSTRIA. JUNIO 17-21, 1996.

### CONFERENCIAS CENTRALES

*M. Hallett (NIH, Bethesda)* analizó los diversos mecanismos implicados en la génesis de la distonía remarcando en las anomalías encontradas a nivel cortical: a) los potenciales corticales relacionados al movimiento de dedos en pacientes con mano distónica muestra anomalías en el componente NS. b) estudios con PET de movimientos voluntarios de mano mostraron que la activación cortical en pacientes con mano distónica era anormal. c) presentó también evidencia de anomalías sensitivas manifestadas en respuestas alteradas al estímulo vibratorio y anomalías en los componentes tardíos de los potenciales somatosensitivos a la estimulación del n.mediano. El autor postuló que existe deficiente reactividad a nivel de áreas primarias motoras y sensitivas demostrable en tareas simples que tendrían un rol importante en la etiología de la distonía.

*Stanley Fahn (New York)* se refirió a los aspectos genéticos de la distonía diferenciando aquéllos de origen degenerativo de los producidos por alteraciones neuroquirúrgicas. El defecto molecular responsable de la distonía dopa-sensible es la deficiencia de la GTP-ciclohidrolasa y en esta entidad no hay degeneración de sustancia nigra o del estriado lo cual sugiere que es neuroquímica y no neurodegenerativa. El defecto enzimático fue mapeado en el cromosoma 14q. Asimismo, se aisló el cromosoma 9q34 como responsable de la distonía de torsión idiopática donde tampoco hay un patrón de lesión neuronal contrastando con el lúbag o distonía-parkinsonismo ligada a X donde hay gliosis estriatal. El gen se ubicaría en la región centromérica del cromosoma X pero no ha sido aun identificado.

*O. Lindvall (Suecia)* analizó los resultados obtenidos en los primeros 200 pacientes con enfermedad de Parkinson que recibieron implantes de tejido mesencefálico fetal a partir de 1987 y llegó a las siguientes conclusiones:

1) Las neuronas dopaminérgicas implantadas pueden sobrevivir y crecer en el cerebro parkinsoniano. 2) La supervivencia a largo plazo del implante (por lo menos a 6 años) es posible en la enfermedad de Parkinson. 3) No

es necesario realizar inmunosupresión a largo plazo. 4) Los implantes pueden dar origen a alivio sintomático de la enfermedad de Parkinson pero el grado de mejoría es insuficiente y los pacientes siguen requiriendo el uso de medicación.

### ESTUDIOS RELEVANTES

*Estimulación del VIM, NST y Gpi en la enfermedad de Parkinson. Pierre Pollak, Grenoble, Francia.* Los efectos agudos de la micro y macroestimulación sobre la rigidez, aquinesia, y temblor durante los procedimientos electrofisiológicos perioperatorios se mantienen a través del tiempo. Los efectos conductuales producidos por la estimulación de alta frecuencia simulan los producidos por una lesión, por lo que se aplicó esta técnica inhibitoria sobre aquellas estructuras que se creen están en estado de hiperactividad en la enfermedad de Parkinson (núcleo subtalámico (NST) y segmento interno del globus pálido (GPI.). La llegada al blanco se facilita con las técnicas actuales de imágenes y el empleo de guía electrofisiológica.

17 pacientes con enfermedad de Parkinson recibieron estimulación crónica del NST o del Gpi (15 de ellos bilateral). La estimulación del Gpi redujo marcadamente las disquinesias contralaterales. La estimulación del NST también indujo marcada mejoría a través del tiempo en las disquinesias a través de la reducción de la cantidad de l-dopa requerida para un buen control de la enfermedad. En un grupo de 80 pacientes parkinsonianos con temblor invalidante, la estimulación del núcleo talámico ventral-intermedio-medial (VIM) indujo supresión del temblor en el 85% de ellos. Las ventajas y desventajas comparativas de la estimulación versus la lesión clásica deben ser evaluadas a través de estudios debidamente randomizados.

*Resonancia magnética Funcional (FMRI) y su aplicación en trastornos del movimiento. Bucher SF, Sawle GV et al, Alemania y Reino Unido.*

La FMRI es un procedimiento no invasivo que otorga correlación anatómica directa y alta reso-

lución espacial y temporal. Los autores presentan hallazgos en temblor postular (activación de tálamo, núcleo rojo y cerebelo). Durante las mioclonias reflejas de pacientes con degeneración corticobasal se observó activación de área motora primaria y segmento interno del globus pálido sin actividad en áreas sensitivas primarias. Los movimientos anormales observados con el síndrome de piernas inquietas se asocian con activación del tronco cerebral, núcleo rojo y cerebelo.

*Pronóstico a largo plazo en la enfermedad de Whipple cerebral. Schnider P. et al (Viena).*

Los autores evaluaron el resultado de tratamiento a largo plazo en 15 pacientes con enfermedad de Whipple cerebral. Concluyen que los pacientes tratados con ceftriaxone y estreptomycin tuvieron mejor resultado que aquéllos en los que se utilizó cotrimoxasole o la combinación de trimetoprin y sulfametoxasole.

*Eficacia del inhibidor de la COMT entacapone en el tratamiento de las fluctuaciones motoras en la enfermedad de Parkinson. Tuite PJ et al (Toronto, Canadá)*

En un estudio prospectivo realizado sobre 10 pacientes con EP y fluctuaciones motoras se utilizó entacapone 200 mg-día o placebo asociado a l-dopa. La asociación entacapone-Sinemet mejoró las fluctuaciones en 38.5% y las disquinesias aumentaron significativamente. Los autores concluyen que el entacapone se tolera muy bien y puede reducir las fluctuaciones motoras aun en pacientes con régimen óptimo de levodopa tanto standard como de duración prolongada.

*Psicopatología y fenomenología en un grupo de adultos con síndrome de Tourette. Robertson MM et al. Londres, Reino Unido.*

Los autores estudiaron un grupo de 94 pacientes adultos con síndrome de Tourette (64% varones) utilizando una entrevista estructurada y escalas estandarizadas de valoración psiquiátrica. Los comportamientos obsesivos compulsivos asociados incluían movimientos peligrosos (27%), movimientos forzados (51%), pensamientos obsesivos (47%), rituales compulsivos (59%) y aritmicomanía (27%). Tanto los puntajes de la escala de obsesión de Leyton como los de la escala de depresión de Beck fueron significativamente mayores que en la población general. Se comprobó historia familiar de Tourette

en 24%, de trastorno obsesivo-compulsivo en 49% y de suicidio en 3%. Los autores postulan que estos resultados son congruentes con la hipótesis de la base genética del Tourette con un fenotipo de trastorno obsesivo-compulsivo y resaltan la elevada historia familiar de suicidio.

*Implante neural en un paciente severamente lesionado por MPTP no tratado con l-dopa. Widner H, Rehncrona S et al. (Lund, Suecia; Vancouver, Canadá; California, USA).*

Una adicta a la heroína por vía IV desarrolló por contaminación con MPTP un parkinson severo (Hoehn-Yahr 5 y Schwab-England 10%). El tratamiento con l-dopa debió ser discontinuado por severas disquinesias y alucinaciones. En 1994 se le implantó tejido mesencefálico fetal en ambos putámenes con inmunosupresión a base de ciclosporina A, azotiaprina y prednisolona. A los 18 meses del implante la paciente estaba independiente para actividades cotidianas (Schwab-England 45%) con score de Hoehn-Yahr 4.

El aumento de actividad dopaminérgica putaminal fue confirmado con FDA-PET y los autores concluyen que las células implantadas sobreviven y funcionan de manera adecuada independientemente de la l-dopa aun con severa lesión de ganglios basales.

*Estudio multicéntrico doble ciego placebo controlado para analizar efecto de Tolcapone como coadyuvante de l-dopa. Ramsayr G, Poewe W. and the Tolcapone Study Group.*

177 pacientes con enfermedad de Parkinson y fluctuaciones motoras (promedio de tiempo de enfermedad 10 años y de l-dopa 650 mg) fueron randomizadamente asignados para recibir 300 mg (n=60) o 600 mg (n= 59) de tolcapone o de placebo (n=58). A los 3 meses se encontró un significativo aumento del tiempo ON en ambos brazos de Tolcapone con respecto al placebo. También hubo mejoría en la evaluación clínica global. Disquinesias fue el efecto secundario mas frecuente (23% para 300 mg/día y 27% para 600 mg/día comparado con 10% para el grupo placebo. Diarrea fue el efecto adverso más frecuente en ambos brazos de Tolcapone. Los autores concluyen que Tolcapone es un agregado beneficioso en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson asociado a L-dopa y que la dosis de 600 mg/día no ofrece ventajas con respecto a 300 mg/día.