

# Suivi à long terme de la maladie de Huntington traitée par une stimulation cérébrale profonde bilatérale du globus pallidus interne

Référence publication : J.Neurosurg./Volume 1069/July 2008

Traduction effectuée par la Fédération Huntington Espoir et l'Association Huntington France et distribuée par elles avec l'autorisation du Pr Ph COUBES pour une utilisation associative - cette traduction n'est pas une publication en français.

## Rapport d'observation

**BRIGITTE BIOLSI, D.M.,<sup>1</sup> LAURA CIF D.M.,<sup>1,2</sup> HASSAN EL FERTIT, D.M.,<sup>1</sup> SANTIAGO GIL ROBLES, D.M.,<sup>1</sup> ET PHILIPPE COUBES, D.M., D. Ph.<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Service de neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gui de Chauliac et <sup>2</sup>Unité de recherche sur les désordres moteurs, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale U661, Centre National de la Recherche Scientifique UMR 5203. Montpellier, France

La stimulation cérébrale profonde est aujourd'hui considérée comme un traitement sûr et efficace des désordres moteurs, notamment pour certains types de dystonie et de dyskinésie. Toutefois, nous connaissons peu de choses de ses effets sur les autres désordres moteurs, en particulier dans le cas des mouvements choréiques. La maladie de Huntington est une maladie neurodégénérative héréditaire dominante autosomique fatale, caractérisée par des désordres moteurs, des désordres évolutifs des fonctions cognitives et des symptômes psychiatriques. Une stimulation chronique bilatérale du globus pallidus interne a été menée afin de contrôler les mouvements choréiques sur un homme âgé de 60 ans, atteint de la maladie de Huntington depuis 10 ans. La stimulation cérébrale profonde chronique s'est traduite par une remarquable amélioration des mouvements choréiques. Les progrès post-opératoires ont perduré après 4 années d'observation avec une amélioration notable de la qualité de la vie au quotidien. (DOI : 10.3171/JNS/2008/109/7/0130)

**Mots clés : stimulation cérébrale profonde, globus pallidus, maladie de Huntington (MH).**

La maladie de Huntington est une maladie neurodégénérative héréditaire dominante autosomique fatale, caractérisée par des désordres évolutifs des fonctions cognitives, des désordres moteurs et des symptômes psychiatriques. Le traitement à base de neuroleptiques est dosé en fonction des symptômes et l'efficacité clinique du traitement pharmacologique des mouvements choréiques demeure médiocre. En outre, des effets indésirables imposent généralement une limitation du dosage. L'implantation bilatérale du striatum foetal humain a produit des résultats cliniques variables et s'avère d'un accès limité.

La stimulation cérébrale profonde est un traitement efficace de la maladie de Parkinson médicalement réfractaire et diminue non seulement le parkinsonisme mais aussi la dyskinésie choréique induite par la lévodopa, plus particulièrement soulagée par une stimulation chronique du GPi.

---

\* Abréviations utilisées dans le présent article : SCP = Stimulation cérébrale profonde, GPi = Globus pallidus interne, MH = Maladie de Huntington, UHDRS = Unified Huntington's Disease Rating Scale (Echelle uniforme de mesure de la maladie de Huntington).

Nous avons procédé à une stimulation chronique bilatérale du GPi sur un patient présentant des mouvements choréiques intenses sans désordres notables des fonctions cognitives. A l'issue d'un suivi à long terme durant 4 ans, nous confirmons les avantages de la SCP dans le traitement des symptômes de la chorée de Huntington.

### **Rapport d'observation**

*Historique et examen.* Cet homme, âgé de 60 ans, a été confié à notre institution en 2002 afin de subir une évaluation en vue d'un traitement SCP dans le but de contrôler les mouvements choréiques associés à la MH. En 1993, le patient (alors âgé de 50 ans) a développé des symptômes moteurs tardifs et en 1997, la MH était génétiquement confirmée (44 répétitions du gène IT15) par un neurologue. Il n'existait pas d'antécédents familiaux de la MH. Le patient a subi des traitements reposant sur de multiples essais de médicaments (halopéridol et tétrabénazine) qui n'ont présenté aucune diminution des mouvements choréiques évolutifs et débilissants malgré la prise de doses élevées (jusqu'à 10 mg de halopéridol et jusqu'à 75 mg de tétrabénazine).

Le patient souffrait d'un mouvement choréique grave du visage, du cou, du torse et des extrémités supérieures et inférieures ainsi que d'hyperkinésies oromandibulaires. Il pouvait marcher sans aide. L'examen des extrémités a révélé une hypotonie, malgré l'absence de bradykinésie ou de dystonie. Nous n'avons constaté aucun signe de dysphagie ou de dysarthrie. Le patient présentait de faibles réflexes des membres et des réactions plantaires silencieuses. Un examen sensoriel a rendu des résultats normaux. Une évaluation neuropsychologique (échelle de démence de Mattis, examen Mini-Mental State, Trail Making Test (TMT)) a indiqué un dysfonctionnement cognitif sous-cortical modéré n'affectant pas les activités quotidiennes. L'imagerie par résonance magnétique a révélé une atrophie du noyau caudé.

*Opération.* En 2003, il fut décidé que le patient subirait une opération chirurgicale consécutive à 10 ans avec la MH et reposant sur l'absence de déficits neuropsychologiques marqués et de troubles de l'humeur, ainsi que sur l'effet marqué des désordres du mouvement sur la vie quotidienne. Au vu de l'efficacité à long terme d'une stimulation électrique continue du GPi dans le traitement de nombreux syndromes dystonodyskinétiques et parfois associée à des dyskinésies rapides choréiformes, nous avons pu proposer cette technique à un panel de patients atteints de la MH.

Après avoir mis le patient sous anesthésie générale, des électrodes ont été disposées de manière stéréotaxique. L'imagerie par résonance magnétique et le cadre stéréostatique de Leksell ont permis de localiser la partie ventrale postérieure du GPi. Les coordonnées cibles ont été calculées au moyen d'un logiciel spécialisé. Une électrode quadripolaire, compatible avec l'imagerie par résonance magnétique, a été implantée avec l'aide d'un contrôle radioscopique (Medtronic Rueil -Malmaison). Aucun enregistrement électrophysiologique n'a été effectué. Les images RM de contrôle ont été obtenues immédiatement après l'opération en maintenant le cadre stéréostatique en place afin de vérifier le positionnement de l'électrode et de détecter d'éventuelles complications (Figure 1). Toute la procédure a été exécutée le même jour. Cinq jours plus tard, les électrodes ont été raccordées à 2 générateurs d'impulsions internes implantés de manière sous-cutanée dans l'abdomen (Solectra, Medtronic).

Les réglages de tous les paramètres d'examen et de stimulation ont été exécutés avant l'intervention chirurgicale, tous les mois pendant la 1<sup>ère</sup> année et tous les 3 mois par la suite avec le même médecin.

*Evaluations.* Nous avons utilisé l'échelle UHDRS pour évaluer 4 domaines de performances et de capacités cliniques de la MH (évaluations motrices et fonctionnelles et anomalies des fonctions cognitives et du comportement). L'échelle UHDRS comporte une section dédiée à l'évaluation des fonctions motrices de la MH avec des classifications normalisées de la fonction oculomotrice, la dysarthrie, la chorée, la dystonie, la démarche et l'équilibre postural (score maximum de 125). Le mouvement choréique est évalué aux extrémités supérieures et inférieures, sur le tronc, le visage et la bouche (score maximum de 28). Les évaluations fonctionnelles comprenaient l'échelle de capacité fonctionnelle MH, l'échelle d'indépendance et une liste de contrôle des tâches quotidiennes ordinaires. Le patient a fait l'objet d'une évaluation préopératoire par deux médecins et d'une évaluation postopératoire sur 4 ans avec et sans stimulation et avec enregistrements vidéo. Les consultations intermédiaires n'ont pas été filmées. Nous avons mené des évaluations fonctionnelles préopératoires et postopératoires pendant 4 ans avec stimulation. Pour évaluer les performances neuropsychologiques, nous avons utilisé l'échelle de démence de Mattis, l'examen Mini - Mental State et le Trail Making Test (TMT) en évaluation préopératoire et pendant 4 années en évaluation postopératoire avec stimulation .

*Cursus postopératoire.* Les images RM postopératoires montraient que les centres de contacts 1 et 2 étaient respectivement 1 mm en dessous et au-dessus de la cible dans la partie ventrale postérieure du GPi. Le jour postopératoire 1, nous avons réglé le stimulateur en mode unipolaire en utilisant le contact 1 comme pôle négatif et l'enceinte du générateur d'impulsions internes comme pôle positif avec une amplitude de 1 V, une fréquence de 130 Hz et une largeur d'impulsion de 450  $\mu$ s. Nous avons observé une réduction des désordres moteurs choréiques des membres et du tronc 10 jours après l'intervention.

Nous avons commencé à observer une bradykinésie sur les extrémités inférieures 2 à 3 semaines après l'introduction de la SCP, ce qui a amélioré le traitement ultérieur à la lévodopa (187,5 mg). Pendant les 3 mois suivants, le stimulateur a produit une stimulation bipolaire (contacts 1 et 2) avec une amplitude de 1,9 V. Lors de l'examen de suivi 3 mois après l'intervention, nous avons observé une régression continue de la chorée sur les extrémités supérieures et inférieures, le tronc, le visage et la bouche en utilisant les mêmes paramètres de stimulation (contact 1 : pôle négatif, contact 2 : pôle positif, amplitude de 1,9 V, fréquence de 130 Hz et largeur d'impulsion de 450  $\mu$ s).

Quatre ans après l'intervention, l'amélioration de la chorée demeurait stable. Les évaluations motrices préopératoires et postopératoires après les 4 années sont présentées dans le Tableau 1. Nous avons observé une nette amélioration du contrôle moteur lors de la comparaison des conditions avec et sans stimulation après 4 ans. L'évaluation neuropsychologique a constaté à nouveau un dysfonctionnement cognitif sous-cortical modéré non évolutif.

## Discussion

Les avantages de la SCP dans le traitement de la plupart des désordres moteurs incluant les syndromes associés à la dystonie et/ou à la dyskésie (en particulier la dystonie primaire généralisée) ont été décrits antérieurement. Les améliorations les plus significatives ont été obtenues sur des patients atteints de dystonie positive *DYT1*, avec obtention de résultats mitigés sur des patients atteints de dystonie secondaire. Il existe toutefois très peu de données sur le traitement SCP des autres désordres moteurs et plus particulièrement des syndromes choréiques. Les mouvements anormaux associés à la MH détériorent gravement la vie quotidienne et les traitements demeurent dirigés contre les symptômes sur la base de neuroleptiques qui soulagent à peine les mouvements choréiques. En outre, les effets indésirables associés à ces produits pharmacologiques constituent un facteur limiteur du dosage. Des rapports récents ont montré l'efficacité de la stimulation bilatérale du globus pallidus dans le traitement des symptômes de la MH pendant une très courte période d'observation (moins d'une année). Dans cette étude, nous avons démontré l'efficacité à long terme de la stimulation du GPi dans le contrôle des mouvements choréiques (visage, bouche, tronc et extrémités) à l'issue d'une période d'observation de 4 ans.

**TABLEAU 1**  
*Evaluation à long terme basée sur l'échelle UHDRS*

Catégorie	Résultats UHDRS		
	Période préopératoire	Période postopératoire de 4 ans (Avec stimulation)	Période postopératoire de 4 ans (Sans stimulation)
Evaluation motrice	37/125	35/125	52/125
Chorée	14/28	11/28	25/28
Evaluation fonctionnelle			
Liste des tâches quotidiennes ordinaires	15/25	12/25	1/25
Echelle indépendante	50/100	70/100	25/100
Capacité fonctionnelle	11/13	10/13	1/13

L'exécution d'un « test à l'aveugle » à l'insu du patient ou de la famille nous a permis de vérifier l'amélioration réellement offerte par la SCP. De fait, lors de l'arrêt du générateur d'impulsions interne, nous avons observé une aggravation immédiate et intense de la chorée aux extrémités, sur le tronc et le visage. En outre, la station debout et la marche sont devenues impossibles, l'élocution quasiment incompréhensible et l'usage des mains impossible quand le stimulateur était désactivé. Ceci indique clairement un contrôle de la SCP sur les symptômes moteurs malgré l'évolution de la maladie ainsi que le montre la détérioration des résultats de la chorée dans le temps (stimulation désactivée). Chez les individus qui développent la MH, l'entourage immédiat assume un rôle thérapeutique. Après 14 années de maladie (dont 4 postopératoires), notre patient a pu accomplir des tâches quotidiennes sans assistance, telles que manger, s'habiller et prendre un bain, se traduisant par une amélioration de la qualité de la vie du patient ainsi que de son épouse. Le patient était également capable de poursuivre certains loisirs, tels que la philatélie (impliquant l'utilisation compliquée de la pince à timbres) et la pêche à la ligne (avec des tâches motrices compliquées, telles que

la fixation des hameçons).

La procédure a été généralement bien tolérée par le patient et dépourvue de complications pendant les 4 années d'observation. La suppression de la chorée a été maintenue en utilisant les mêmes paramètres de stimulation (courant faible) que pendant le suivi postopératoire de 3 mois. Les batteries de l'appareil ont été récemment remplacées (octobre 2006).

Les désordres des fonctions cognitives et les symptômes psychiatriques de la MH doivent être soigneusement examinés lors de la sélection du patient. Toutefois, des études complémentaires devront être menées avant de définir les critères de sélection précis. Dans ce cas, nous avons proposé la SCP car le patient présentait principalement des symptômes moteurs et des désordres cognitifs modérés en l'absence de symptômes psychiatriques.

### **Conclusions**

A la lumière de cette étude, nous pouvons confirmer que pour les patients souffrant de la MH, une stimulation GPi chronique est une option de traitement adéquate. La mise en place d'un contrôle à long terme et continu des symptômes moteurs s'est traduite par une amélioration de la qualité de la vie.

# Long-term follow-up of Huntington disease treated by bilateral deep brain stimulation of the internal globus pallidus

## Case report

BRIGHTIE BIOLSI, M.D.,<sup>1</sup> LAURA CIE, M.D.,<sup>1,2</sup> HASSAN EL FERTTI, M.D.,<sup>1</sup>  
SANTIAGO GIL ROBLES, M.D.,<sup>1</sup> AND PHILIPPE COUBES, M.D., PH.D.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurosurgery, University Hospital Guy de Chauliac; and <sup>2</sup>Research Unit on Movement Disorder, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale U661, Centre National de la Recherche Scientifique UMR 5203, Montpellier, France

Deep brain stimulation is now accepted as a safe and efficient treatment for movement disorders including selected types of dystonia and dyskinesia. Very little, however, is known about its effect on other movement disorders, particularly for "choreic" movements. Huntington disease is a fatal autosomal-dominant neurodegenerative disorder characterized by movement disorders, progressive cognitive impairment, and psychiatric symptoms. Bilateral chronic stimulation of the internal globus pallidus was performed to control choreic movements in a 60-year-old man with a 10-year history of Huntington disease. Chronic deep brain stimulation resulted in remarkable improvement of choreic movements. Postoperative improvement was sustained after 4 years of follow-up with a marked improvement in daily quality of life. (DOI: 10.3171/JNS.2008.109.7.130)

**KEY WORDS** • deep brain stimulation • globus pallidus • Huntington disease

**H**UNTINGTON disease is a fatal autosomal-dominant neurodegenerative disorder, characterized by progressive cognitive impairment, movement disorders, and psychiatric symptoms. Treatment consisting of neuroleptics is tailored toward symptoms, and the clinical efficacy of pharmacological treatment for choreic movement remains poor. Furthermore, adverse effects are commonly dose limiting. Bilateral implantation of human fetal striatum has produced variable clinical results and is of limited access.

Deep brain stimulation has proven to be an effective treatment for medically refractory Parkinson disease and ameliorates not only parkinsonism but also choreic dyskinesia induced by levodopa.<sup>7</sup> Chronic stimulation of the GPi alleviates, in particular, levodopa-induced dyskinesia.<sup>9</sup>

We performed bilateral chronic stimulation of the GPi in a patient with severe choreic movements but no marked cognitive impairment. After a long-term follow-up of 4 years, we confirm the benefits of DBS for treating the symptoms of chorea in HD.

### Case Report

*History and Examination.* This 60-year-old man was re-

ferred to our institution in 2002 to undergo assessment for DBS treatment to control choreic movements associated with HD. In 1993 the patient (at the age of 50 years) developed late motor symptoms, and in 1997 HD was genetically confirmed (44 repetitions of the *HTT* gene) by a neurologist. There was no family history of HD. He had undergone treatment during multiple drug trials (haloperidol and tetrabenazine), which offered no alleviation of progressive and debilitating choreic movement despite high doses (haloperidol up to 10 mg and tetrabenazine up to 75 mg).

The patient suffered from continuous severe choreic movement in the face, neck, trunk, and upper and lower extremities, as well as oromandibular hyperkinesias. He was able to walk unaided. Examination of the extremities revealed hypotonia, although we observed no bradykinesia or dystonia. We found no evidence of either dysphagia or dysarthria. The patient showed tender limb reflexes and silent plantar responses. Sensory examination revealed normal findings. Neuropsychological assessment (Mattis Dementia Rating Scale, Mini-Mental State Examination, and Trail Making Test) indicated moderate subcortical cognitive dysfunction with no impact on daily activities. Magnetic resonance imaging showed caudate atrophy.

*Operation.* In 2003 it was decided that the patient would undergo surgery, following a 10-year history of HD, based on the absence of marked neuropsychological deficits and mood disorder as well as the marked impact of movement

Abbreviations used in this paper: DBS = deep brain stimulation; GPi = internal globus pallidus; HD = Huntington disease; UHDRS = Unified Huntington's Disease Rating Scale.

disorder on daily life. An established long-term efficacy of continuous electrical stimulation of the GPi in the treatment of many dystonodyskinetic syndromes sometimes associated with choreiform rapid dyskinesias allowed us to propose this technique to selected patients with HD.

After general anesthesia was induced, electrodes were placed stereotactically. Magnetic resonance imaging and the Leksell stereotactic frame were used to localize the posteroventral part of the GPi.<sup>4</sup> Target coordinates were calculated using dedicated software. A quadripolar MR imaging-compatible electrode was implanted with the aid of radioscopy control (Medtronic Ruel-Malmaison). No electrophysiological recordings were taken. Control MR images were obtained immediately postoperatively with the stereotactic frame in place to verify electrode position and detect any complications (Fig. 1). The entire procedure was performed on the same day. Five days later, the electrodes were connected to 2 internal pulse generators implanted subcutaneously in the abdomen (Solectra, Medtronic).

All examinations and stimulation parameter adjustments were performed before surgery and at monthly intervals during the 1st year and every 3 months thereafter by the same physician.

**Assessments.** We used the UHDRS to assess 4 domains of clinical performance and capacity in HD (motor and functional assessments, and cognitive function and behavioral abnormalities).<sup>6</sup> The motor section of the UHDRS assesses motor features of HD with standardized ratings of oculomotor function, dysarthria, chorea, dystonia, gait, and postural stability (maximum score 125). Choreic movement is assessed in upper and lower extremities, trunk, face, and mouth (maximum score 28). The functional assessments included the HD functional capacity scale, the independence scale, and a checklist of common daily tasks. The patient was assessed by 2 physicians preoperatively and 4 years postoperatively in stimulation-on and -off conditions with video recording. Intermediate consultations did not include video recording. We carried out functional assessments preoperatively and 4 years postoperatively in the stimulation-on condition. To assess neuropsychological performances, we used the Mattis Dementia Rating Scale, Mini-Mental State Examination, and Trail Making Test preoperatively and 4 years postoperatively in the stimulation-on condition.

**Postoperative Course.** The postoperative MR images showed that the centers of Contacts 1 and 2 were respectively 1 mm under and above the target in the posteroventral part of the GPi.<sup>4</sup> On postoperative Day 1 we adjusted the stimulator to monopolar stimulation by using Contact 1 as the negative and the internal pulse generator case as the positive pole, with an amplitude of 1 V, a frequency of 130 Hz, and a pulse width of 450  $\mu$ sec. We observed a reduction in choreic movement disorders of the limbs and trunk 10 days after surgery.

We started seeing bradykinesia in the lower extremities 2–3 weeks after introducing DBS, which improved following treatment with levodopa (187.5 mg). For the next 3 months we further adjusted the stimulator to bipolar stimulation (Contacts 1 and 2) with an amplitude of 1.9 V. At the follow-up review 3 months after surgery we observed a continued suppression of chorea of the upper and lower extremities, trunk, face, and mouth with the same stimu-

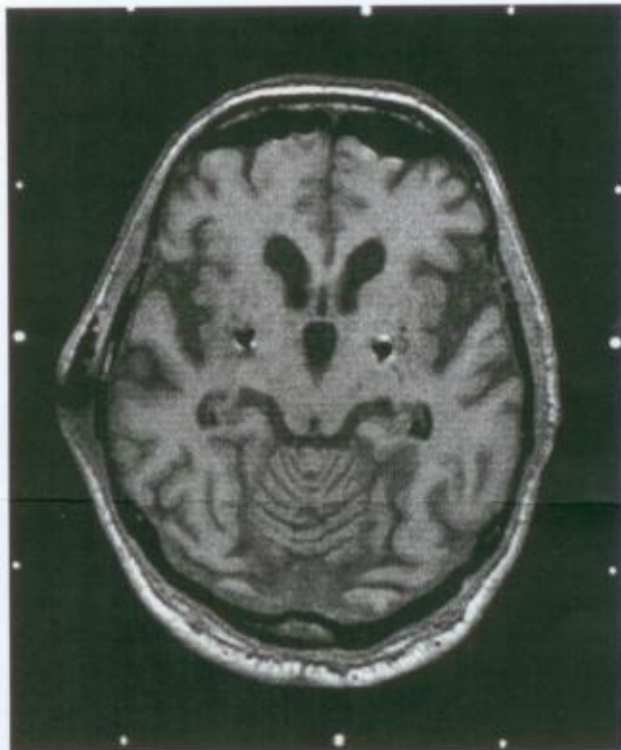


FIG. 1. Axial T1-weighted MR image showing the artifacts of the 2 leads.

lation parameters (Contact 1: negative pole, and Contact 2: positive pole; amplitude 1.9 V, frequency 130 Hz, and pulse width 450  $\mu$ sec).

Four years after surgery the improvement of chorea remained stable. Motor assessments preoperatively and 4 years postoperatively are presented in Table 1. We observed a clear improvement in motor control when comparing stimulation-on and -off conditions at 4 years. Neuropsychological assessment again found a moderate subcortical cognitive dysfunction with no evolution.

### Discussion

The benefits of DBS in treating many movement disorders including syndromes associated with dystonia and/or dyskinesia (particularly primary generalized dystonia)<sup>2,10</sup> have previously been documented. The most significant improvements were attained in patients with *DYT1*-positive dystonia,<sup>2</sup> with mixed results reported in patients with secondary dystonia.<sup>1</sup> Very little data exist, however, regarding DBS treatment of other movement disorders, especially choreic syndromes. The abnormal movements associated with HD severely impair daily life, and treatment remains aimed at symptoms and relies on neuroleptics that provide little relief of choreic movements. In addition, the adverse effects associated with these pharmacological drugs are a dose-limiting factor. Recent reports have shown the efficiency of bilateral globus pallidus stimulation in treating symptoms of HD with a very short follow-up (< 1 year).<sup>5,9</sup> In this study we have demonstrated the long-term efficacy of GPi stimulation in controlling choreic movements (face, mouth, trunk, and extremities) after a 4-year follow-up.

TABLE 1  
Long-term assessment based on the UHDRS

Category	UHDRS Score		
	Preop	Postop 4 Yrs (stimulation on)	Postop 4 Yrs (stimulation off)
motor assessment	37/125	35/125	52/125
chorea	14/28	11/28	25/28
functional assessment			
checklist of common daily tasks	15/25	12/25	1/25
independence scale	50/100	70/100	25/100
functional capacity	11/13	10/13	1/13

By performing a "blind off-test" unknown to the patient or the family, we can check the actual improvement offered by DBS. Indeed when switching off the internal pulse generators we observed an immediate and severe worsening of chorea in the extremities, trunk, and face. Furthermore, autonomous standing and gait became impossible, speech mostly incomprehensible, and hand usage impossible in the stimulation-off condition. This clearly signifies a control of DBS on motor symptoms despite evolution of the illness as shown by a worsening of the chorea score with time (stimulation-off condition). For individuals who develop HD, members of the immediate family commonly take on a caring role. After 14 years of disease evolution (4 years post-operatively) experienced by our patient, unaided daily tasks including eating, dressing, and bathing became possible, resulting in an increase in the quality of life of the patient and also the spouse. Furthermore, the patient was able to keep hobbies including philately (involving the complicated usage of the stamp tong), as well as fishing (involving complicated motor tasks like fixing the hooks).

The overall tolerance of the procedure was good in our patient with no complications after a 4-year follow-up. Chorea remained suppressed with the same stimulation parameters (low current) as during the follow-up review 3 months after surgery. The device's batteries were recently replaced (October 2006).

Cognitive impairment and psychiatric symptoms in HD must be carefully screened at the time of patient selection, but further studies are needed before defining precise selection criteria. In this case, we proposed DBS because the patient essentially presented with motor symptoms and moderate cognitive impairment in the absence of psychiatric symptoms.

## Conclusions

In light of this study, we can confirm that in the patient who suffers from HD, chronic GPi stimulation is a valuable treatment option. Long-term and sustained control of motor symptoms has been achieved resulting in an improvement in the quality of life.

## References

- Cif L, El Fertit H, Vayssiere N, Hemm S, Hardouin E, Garnau A, et al: Treatment of dystonic syndromes by chronic electrical stimulation of the internal globus pallidus. *J Neurosurg Sci* 47:52-55, 2003
- Coubes P, Cif L, El Fertit H, Hemm S, Vayssiere N, Serrat S, et al: Electrical stimulation of the globus pallidus internus in patients with primary generalized dystonia: long-term results. *J Neurosurg* 101:189-194, 2004
- Coubes P, Roubertie A, Vayssiere N, Hemm S, Echenne B: Treatment of DYT1-generalised dystonia by stimulation of the internal globus pallidus. *Lancet* 355:2220-2221, 2000
- Coubes P, Vayssiere N, El Fertit H, Hemm S, Cif L, Kienlen J, et al: Deep brain stimulation for dystonia. Surgical technique. *Neurosurv Funct Neurosurg* 78:183-191, 2002
- Hebb MO, Garcia R, Gaudet P, Mendez JM: Bilateral stimulation of the globus pallidus internus to treat choreoathetosis in Huntington's disease: technical case report. *Neurosurgery* 58:E383, 2006
- Huntington Study Group: Unified Huntington's Disease Rating Scale: reliability and consistency. *Mov Disord* 11:136-142, 1996
- Limousin P, Krack P, Pollak P, Benazzouz A, Ardouin C, Hoffmann D, et al: Electrical stimulation of the subthalamic nucleus in advanced Parkinson's disease. *N Engl J Med* 339:1105-1111, 1998
- Moro E, Lang AE, Strafella AP, Poon YY, Arango PM, Dagher A, et al: Bilateral globus pallidus stimulation for Huntington's disease. *Ann Neurol* 56:290-294, 2004
- Pepe A, Pierantozzi M, Bassi A, Altibrandi MG, Brusa L, Stefani A, et al: Stimulation of the subthalamic nucleus compared with the globus pallidus internus in patients with Parkinson disease. *J Neurosurg* 101:195-200, 2004
- Vidalhet M, Vercueil L, Houeto JL, Krystkowiak P, Lagrange C, Yelnik J, et al: French SPIDY Study Group. Bilateral, pallidal, deep-brain stimulation in primary generalised dystonia: a prospective 3 year follow-up study. *Lancet Neurol* 6:223-229, 2007

Manuscript submitted June 28, 2007.

Accepted September 12, 2007.

Sources of support: none reported.

Address correspondence to: Philippe Coubes, M.D., Ph.D., Service de Neurochirurgie, Unité de Recherche sur les Mouvements Anormaux, Hôpital Gui de Chaufiac, 80 Ave Augustin Fliche, 34295 Montpellier cedex 05, France. email: p-coubes@chu-montpellier.fr.