

SECCION RADIOGRAFICA Y TOMOGRAFICA

PARALISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

* Dr. José A. Silié Ruiz

** Dra. Rosa Pereyra de Rodríguez

* Hospital Nacional de Enfermedades Nerviosas, Londres.

** Geriatra, ex Registrador Hospital St. Mary Abbots, Londres.

La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) o Síndrome de Steele, Richardson y Olszewski, es una entidad crónica, multisistémica, degenerativa caracterizada por: parálisis pseudobulbar, oftalmoplegia de la mirada vertical principalmente, disartria, rigidez distónica del cuello y tronco, demencia y otros signos piramidales y cerebelosos menos constantes¹.

Los primeros reportes clínicos de la PSP se encuentran en los trabajos de Posey² en 1905; pero no es hasta que Steele y colaboradores³ publican los encuentros clínicos y anatopatológicos de nueve pacientes en 1964 que se empieza a considerar la PSP como una entidad particular.

REPORTE DE CASO

B.W. (N.H.Q.S. B-22129), señora de 68 años, predominantemente izquierda, ama de casa, referida desde el departamento de Medicina Geriátrica del Hospital St. Mary Abbots (Dra. DR) para su evaluación neurológica.

La paciente mantenía estar perfectamente bien y negaba cualquier sintomatología, por lo que parte de la historia fue tomada del esposo. El considera que ha habido un claro y progresivo deterioro intelectual en los pasados 18 meses, señala que está menos segura de lo acostumbrado y ha perdido interés por las labores hogareñas en especial la limpieza del hogar; su memoria ha sufrido en el mismo período y con frecuencia olvida los nombres de los familiares cercanos y las obligaciones sociales contraídas.

Su caminar se ha tornado rígido y la postura ha cambiado hacia una posición de "flexión" en los pasados 10 meses; no han habido caídas, pero su movilidad en el hogar ha disminuido considerablemente.

En los últimos 8 meses él ha notado "cambios en el tono de voz" señalando que se ha tornado monótona y han habido dos episodios en los pasados tres meses en que la voz se ha tornado "inaudible" con una duración de varios minutos.

A las preguntas directas ambos niegan cambios marcados en la personalidad, no ha habido pérdida de peso, mantiene su "buen temperamento", duerme bien, apetito normal, no sensaciones extrañas en las extremidades, ningún episodio de movimientos anormales en grupos musculares o las extremidades.

Un aspecto de importancia en la historia pasada es el gran consumo de alcohol, acostumbraba a tomar por lo menos media botella de Gin y una botella de vino diariamente en los pasados 20 años, esto ha sido reducido drásticamente en los últimos 4 años.

Historia médica y familiar: sin relevancia.

EXAMEN FISICO

La postura corporal al caminar mostró cierta rigidez y posición en flexión, Romberg: no mostró marcada oscilación. Saludable, no encontramos pérdida muscular localizada.

Orientada en tiempo y espacio con evidencias mínimas pero obvias de deterioro intelectual en los exámenes clínicos (nombrando objetos, comprensión de los comandos verbales, cálculos, organización espacial y memoria). Voz monótona de bajo volumen acompañada de una disartria mínima.

Agudeza visual: 6/12 en el ojo derecho y 6/9 en el izquierdo. Pupilas iguales reaccionaron a la luz pero no a la acomodación (Gráfica No. 1). Fondo de ojos: normal.

Los movimientos oculares: lento el cierre voluntario de los párpados, pero conservado el reflejo de pestañar. Los movimientos oculares voluntarios en el plano vertical en ambas direcciones marcadamente reducidos (Gráficas 2 y 3), de igual manera al seguimiento en comandos de un objeto. Los movimientos en las demás direcciones fueron completos aunque muy lentos (Gráficas 4 y 5), ausente el fenómeno de Bell, no hubo convergencia, los movimientos oculares mejoraron con la maniobra del reflejo oculo-cefálico, no hubo nistagmus en ninguna dirección. El resto de los pares craneanos normales.

Tono axial normal, en el lado izquierdo mediana rigidez y el fenómeno de la "rueda dentada" en ambas extremidades, la fuerza muscular normal en los cuatro miembros. Normales los movimientos alternantes; alteración mínima en las pruebas de dirección cerebelosas (dedo-nariz, talón-rodilla).

REFLEJOS	DERECHO	IZQUIERDO:
Mandibular	+	+
Biceps	+	<
Triceps	+	<
Supinador	+	<
Flexión (dedos)	+	<
Abdominales	=	=
Rodilla	++	<
Tobillo	++	<
Plantares	↑	↑



FIG. No. 1

Nota: No encontramos ninguno de los reflejos primitivos.
Sensibilidad: normal.

General: presión 160/90 mm., sonidos cardíacos: normales, no soplos o ruidos añadidos. Tórax: claro, abdomen: normal, resto del examen médico general normal.

INVESTIGACIONES

Laboratorio: Hemoglobina 13.9 G%, Eritrosedimentación: 10mm en 1ra. hora, Conteo de células blancas: 7,000/mm³, Ref. normal, Urea y electrolitos: normales. Funciones hepáticas: normales. Auto-anticuerpos: Negativos. B12 y Folatos en sangre fueron 400 pg/ml., y 630 ng/ml. respectivamente. Reacción de Wasserman: negativa. Funciones tiroideas: normales.

ECG: Normal.

Exámenes Psicológicos: IQ verbal: 106, de actuación 96, lo que muestra un funcionamiento por debajo del nivel óptimo e indicaron un marcado deterioro de las funciones intelectuales. Su capacidad no verbal estuvo más alterada que la verbal, en adición mostró marcada disminución de la memoria visual, sin otros encuentros lateralizantes o focalizadores.

Electro-encefalograma: moderada anormalidad de actividad Teta transitoria, mezclada con escasos componentes en punta de localización bitemporal, sin otros encuentros específicos.

Radiología: Cráneo y Tórax: normales. Tomografía Axial Computarizada (TAC): Mínima dilatación ventricular

con aumento marcado de los surcos cerebrales y de la Cisura de Silvio. Marcada atrofia cerebelosa indicada por el aumento de los surcos de la folia del Vermix superior y atrofia del tallo cerebral indicada por: aumento del IV ventrículo, y ensanchamiento de las cisternas de la base: ambiens, pontina y pontocerebelosa (Gráficas 6, 7 y 8).

COMENTARIOS

La impresión clínica de su médico privado fue de Deterioro por Alcoholismo crónico, que perfectamente pudo explicar algunos de los encuentros tales como los cambios de conducta y los signos y síntomas cerebelosos. Sin embargo no se encontraban presentes otros síntomas y signos de alcoholismo crónico como son tremor, ansiedad, depresión, agresión, ideas paranoides, alucinaciones y polineuropatías⁴.

Los pacientes con abuso crónico del alcohol muestran principalmente inestabilidad del tronco, ataxia de la marcha pero sin dismetría de las extremidades superiores y muchos no tienen signos de disfunción cerebelosa⁵⁻⁶. Los aspectos de importancia en nuestro caso fueron la progresión (18 meses), la atrofia cerebral, cerebelosa y del tallo cerebral demostrada por la Tomografía Axial Computarizada, la sensación normal, la preservación de la alerta y el reconocimiento, la ausencia de anomalías en el laboratorio especialmente B12, Folatos, Tiroides y Eritrosedimentación.

Pero lo básico fueron los encuentros oftalmológicos

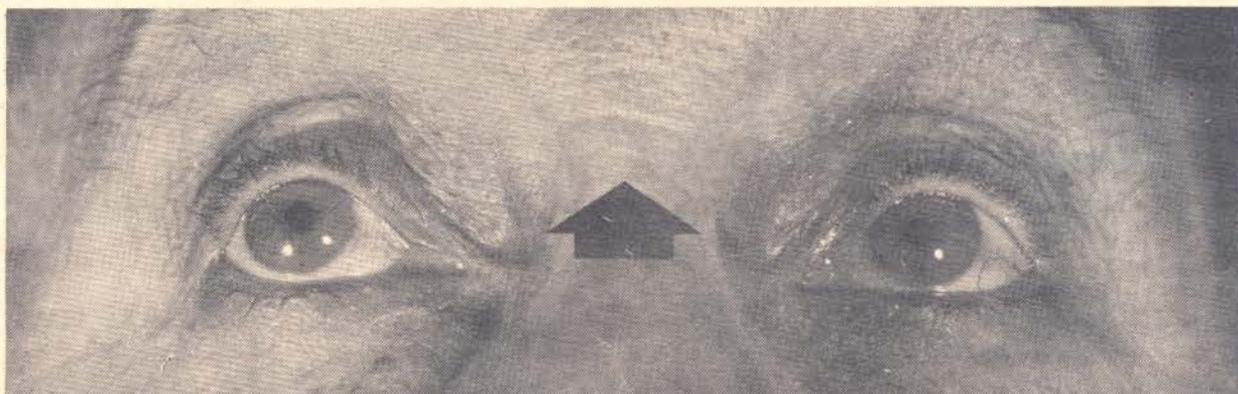


FIG. No. 2

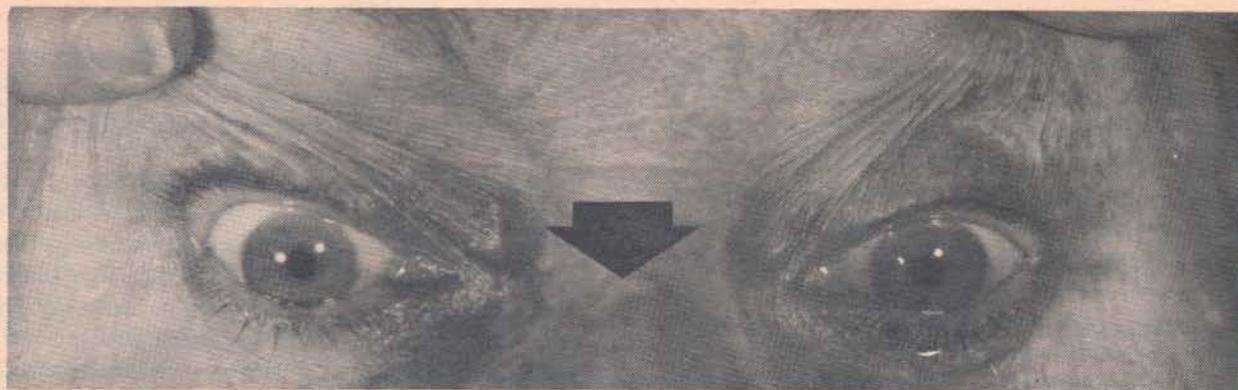


FIG. No. 3

al examen físico, presentando la alteración oculomotora que es característico de este síndrome y que ha sido llamada Oftalmoplegia Supranuclear⁷⁻⁸; esta alteración ocular es el resultado de la afectación bilateral de los campos de Forel, la zona incierta, Tálamo, putamen, palidum, núcleos rojos y preectum, el tegmentum del mesencéfalo y el puente (Gráfica No. 7, flechas blancas). En los casos severos existe alteración generalizada de los movimientos oculares conjugados en todas direcciones, pero lo común fue lo encontrado en nuestro caso, una gran disminución de los movimientos oculares en el plano vertical, el paciente no puede mirar hacia arriba o hacia abajo.

En los casos cuando existe daño bilateral a los ganglios basales el defecto no sólo ocurre en el plano vertical, sino también se alteran los movimientos en el plano horizontal⁹, cuando se presenta habrá que hacer el diagnóstico diferencial con el Síndrome de Parinaud que se presenta en los tumores de la pineal, pero en estos casos se trata de pacientes adolescentes con síntomas y signos de presión intracraneal aumentada¹⁰.

La afectación de estas áreas basales puede explicar el resto de los signos extrapiramidales como son: el signo de la "rueda dentada" en los tonos musculares del lado izquierdo, la posición en flexión y la bradiquinesia. La asimetría de los reflejos tendinosos, la hiperreflexia izquierda y el Babinsky bilateral implican involucramiento del haz piramidal. Los cambios mínimos en su estado mental sugieren localización frontal, lo que estaría explicado por la marcada atrofia cerebral (Gráfica No. 6, flechas anteriores).

Los encuentros clínicos de esta paciente concuerdan con otros reportes en la literatura¹⁻⁸⁻¹¹⁻¹² aunque en nuestro caso la demencia y la parálisis pseudo-bulvar no fueron severas, los demás síntomas y signos fueron coincidentes.

El inicio de la Parálisis Supranuclear Progresiva es insidioso, con uno o más de los encuentros clínicos predominando el cuadro. En un período de meses raramente años el paciente desarrolla el cuadro completo, su curso es de unos 4 a 7 años y en casos extremos de 2 a 12 años, los pacientes mueren de neumonías e infecciones respiratorias superiores⁷.

En cuanto a la investigación, no existe ningún método específico de diagnóstico de la PSP, la Tomografía ayuda a determinar la atrofia de las distintas áreas, pero estos encuentros no son específicos y pueden aparecer en otras patologías tales como: alcoholismo crónico, degeneración olivopontocerebelosa, ataxia de Friedreich y epilépticos crónicos¹²⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁵. No existe en la literatura ningún reporte de los encuentros progresivos de los síntomas clínicos y los hallazgos neuroradiológicos.

Al electroencefalograma no existen encuentros específicos, Su¹⁶ reporta 12 pacientes y menciona ondas deltas monofásicas en el 42% de ellos.

Los reporte anatomo-patológicos señalan que macroscópicamente existe una disminución del peso del cerebro y despigmentación de la sustancia negra. Histológicamente la maraña neurofibrilar y la pérdida de células neuronales con marcada gliosis en el tallo cerebral, diencefalo y núcleos cerebelosos representan los encuentros más importantes¹⁷⁻¹⁸.



FIG. No. 4

La similitud del cuadro clínico de la PSP y la enfermedad de Parkinson avanzada es reconocida. Pero la característica distonía axial en extensión, si está presente, ayuda al diferencial con Parkinsonismo; otro punto de importancia son los encuentros oftalmológicos; aunque los pacientes con parkinsonismo pueden presentar alteraciones visuales en el período tardío de la enfermedad, los encuentros en la PSP son muy característicos¹⁹. Las demás entidades con las que habrá que hacer el diagnóstico diferencial se encuentran las demencias preseniles, enfermedad de Creutz-Feld-Jakob, hidrocefalia a presión normal, las degeneraciones cerebelosas y olivopontinas y la enfermedad de la neurona motora, pero cada una de ellas tiene características que ayudan a su diagnóstico.

En cuanto a su tratamiento, no existe medicación específica para la PSP; el descubrimiento que la enfermedad de Parkinson y la PSP estaban asociados con la pérdida de neuronas dopaminérgicas en el área nigroestriatal dio la base para el tratamiento con Levodopa en ambos desórdenes,

pero al contrario de los pacientes con Parkinson los cuales tenían una respuesta dramática, en aquellos con PSP fue poco convincente y disminuía la efectividad muy rápidamente²⁰⁻²¹⁻²²⁻²³.

La Bromocriptina que ha probado ser beneficiosa en muchos pacientes parkinsonianos, ha sido de menor ayuda en los pacientes con PSP²⁴⁻²⁵. La última droga usada en su tratamiento ha sido Lisuride, alcaloide ergotamínico semisintético que es un potente agonista de la dopamina y la serotonina, ésta ha probado ser muy eficiente en Parkinsonismo, en cuanto a la PSP ha probado ser efectiva en algunos de los encuentros especialmente la rigidez y la bradiquinesia, pero los resultados en general no han sido muy halagadores²⁶⁻²⁷.

Como algunos sostienen que la demencia de este síndrome pertenece a la llamada "demencia subcortical"²⁸⁻²⁹ y que está producida por alteraciones de los sistemas de alerta, activación y el sistema reticular, se considera que las amfetaminas y fenotiazinas deben ser consideradas en su tratamiento.

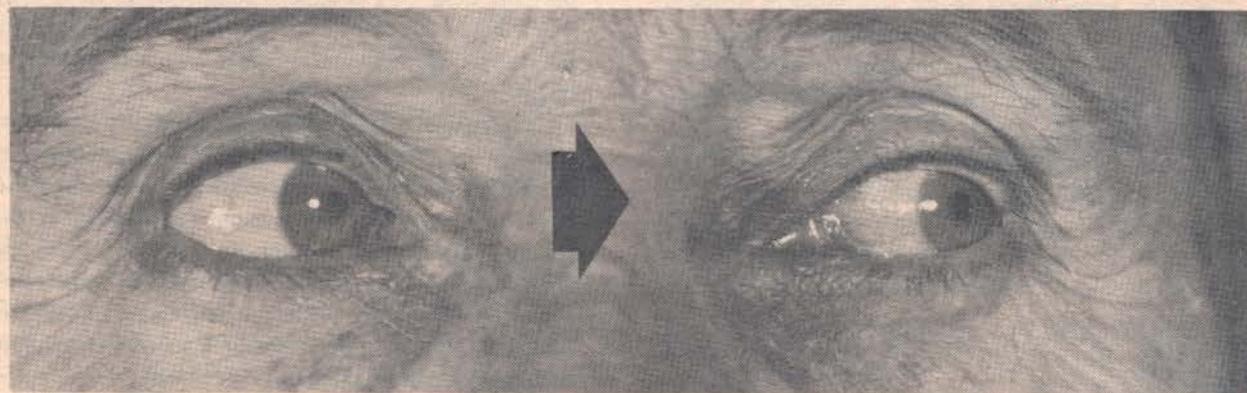


FIG. No 5



FIG. No. 6



FIG. No. 7

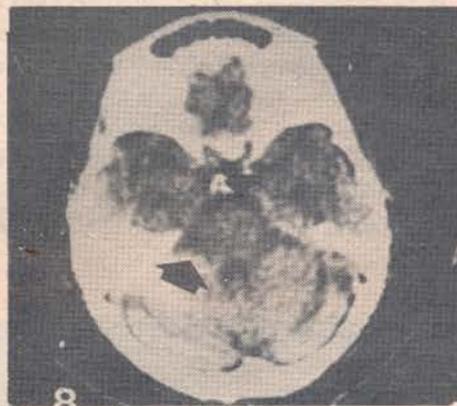


FIG. No. 8

REFERENCIAS

- (1) Perkin GD, Lees AJ, Stern MS. "Problems in the diagnosis of progressive supranuclear palsy". *Canadian Journal Neurological Sciences* 1978; 5: 167-173.
- (2) Posey WC. "Paralysis of the upward movements of the eyes". *Annals of Ophthalmology* 1904; 13: 523-529.
- (3) Steel J, Richardson C, and Olszewski J. "Progressive Supranuclear Palsy". *Archives Neurology* 1964; 10: 333-359.
- (4) Cutting J. "Neuropsychiatric complications of alcoholism". *British Journal of Hospital Medicine* 1982; 4: 335-342.
- (5) Koller WC, Giatt SL, Perlik SJ, Huckman MS, Fox JH. "Cerebellar atrophy: detection by computed tomography (CT) and clinical correlation. Proceeding XXI American Academy of Neurology Meeting". *Neurology* 1980; 30: 360.
- (6) Silié Ruiz J, Paredes Pedro. "El Acido Fólico y la Vitamina B12. Algunos Aspectos". *Acta Médica Dominicana* 1982; 4: 33-37.
- (7) Morariu MA. "Progressive Supranuclear Palsy". In *Major Neurological Syndromes*. Illinois: Charles Thomas Books 1976; Ch29: 276-285.
- (8) David NJ, Mackey EA, Smith LL. "Further observations in progressive supranuclear palsy". *Neurology* 1968; 18: 349.
- (9) Bender MB. "Neuro-ophthalmology". In: A.B. Baker, L.H. Baker eds. *Clinical Neurology*. Philadelphia: Harper and Row Books 1981; Vol. I, Ch: 4-65.
- (10) Neuwelt E, Glasber M, Frenkel E, Clark K. "Malignant Pineal Region Tumors. A clinico-pathological study". *Journal Neurosurgery* 1979; 51: 597-607.
- (11) Antunes JL, Yahr MD, Duvoisin RC. "Progressive Supranuclear Palsy: a clinical, pathological and biochemical study". *Neurology* 1972; 22: 445.
- (12) Dix MR, Harrison MJ, Lewis PD. "Progressive Supranuclear Palsy (The Steele-Richardson-Olszewsky Syndrome). A report of 9 cases with particular reference to the mechanism of the oculomotor disorder". *Journal Neurological Sciences* 1971; 13: 237-256.
- (13) Koller WC, Sander LG, Perlik S, Huckman MS, Fox JH. "Cerebellar atrophy demonstrated by computer tomography". *Neurology* 1981; 31: 405-412.
- (14) Allen JH, True M, McLain W. "Computed tomography in cerebellar atrophic processes". *Radiology* 1979; 130: 379-382.
- (15) Aita JF. "Cranial computerized tomography and marie's ataxia". *Archives Neurology* 1978; 35: 55-56.
- (16) Su PC, Goldensohn E. "Progressive Supranuclear Palsy electroencephalographic studies". *Archives Neurology* 1973; 29: 183-186.
- (17) Steele JC. "Progressive supranuclear palsy". *Brain* 1972; 95: 693-704.
- (18) Behrman S, Carrol JD, Janota I, Matthews WB. "Progressive supranuclear palsy". *Brain* 1969; 92: 663-678.
- (19) Corin MS, Elizan TS, Bender MB. "Oculomotor function in patients with Parkinson's disease". *Journal Neurological Science* 1972; 15: 251-265.
- (20) Dohaene I, Bogaerts M. "L-dopa in progressive supranuclear palsy". *Lancet* 1970; 2: 470.
- (21) Gross M. "L-dopa for progressive supranuclear palsy". *Lancet*; I; 742.