

PARALISIA SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA: RELATO DE CASO

PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PARALYSIS: CASE REPORT

BRUNA VIEIRA DIAS¹, NAIANE TAÍSSA FOLINI¹, LUMA SAYONARA MARTINS PEREIRA¹, ANNA PAULA DE OLIVEIRA SIMIEMA¹, DANIELA DOMINGUES VÍTOLO¹, ERASMO ANTONELI DOTOR², CARLLINI BARROSO VICENTINI^{3*}

1.Acadêmicas do curso de Medicina do Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos Porto (ITPAC PORTO), Porto Nacional, Tocantins, Brasil; 2. Professor Mestre do curso de Medicina do Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos Porto (ITPAC PORTO), Porto Nacional, Tocantins, Brasil; 3.Professor Doutor do curso de Medicina Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos Porto (ITPAC PORTO), Porto Nacional, Tocantins, Brasil.

*Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos Porto (ITPAC PORTO), Rua 02, Qd.07, Jardim dos Ypês, Porto Nacional, Tocantins, Brasil, Caixa Postal 124, CEP 77500-00. carllini@hotmail.com

Recebido em 06/05/2018. Aceito para publicação em 22/05/2018

RESUMO

A Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP) é a forma degenerativa mais comum de Parkinsonismo, sendo considerada uma desordem neurológica rara, apresenta sintomas gradualmente incapacitantes com manifestações oculares, motoras e mentais. A prevalência é mais comum nos homens com início após os 60 anos. A evolução do início da doença até o óbito varia de 1 a 17 anos, com sobrevida média de 6 anos. O objetivo do relato é descrever a evolução da doença em uma paciente portadora de PSP. As informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com a mãe e cuidadora da paciente e análise do resultado de exame diagnóstico em que a paciente foi submetida. A partir deste caso, realizamos uma revisão da literatura e ressaltamos a importância de identificar os sintomas parkinsonianos para obtenção de um diagnóstico correto.

PALAVRAS-CHAVE: Paralisia supranuclear progressiva, transtornos parkinsonianos, cuidados paliativos.

ABSTRACT

Progressive Supranuclear Palsy (PSP) is the most common degenerative form of Parkinsonism and is a rare neurological disorder with gradually disabling symptoms with ocular, motor and mental manifestations. The prevalence is more common in men and the onset after 60 years. The evolution from onset of illness to death ranges from 1 to 17 years, with a median survival of 6 years. The objective of the report is to describe the evolution of the disease in a patient with PSP. The information was obtained by reviewing the medical record, interviewing the mother and caregiver of the patient, and analyzing the result of the diagnostic examination in which the patient was submitted. From this case, we conducted a literature review and stressed the importance of identifying parkinsonian symptoms to obtain a correct diagnosis.

KEYWORDS: Progressive Supranuclear palsy, parkinsonian disorders, palliative care.

1. INTRODUÇÃO

A Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP) é uma desordem neurológica incomum, classificada como uma das formas degenerativa de Parkinsonismo. Apresenta prevalência maior no gênero masculino com início das manifestações após a sexta década na maioria dos casos. A evolução da doença desde o seu aparecimento até o óbito varia de 1 a 17 anos e média de sobrevida dos pacientes é de 6 anos¹⁻⁴.

A PSP é um agravo neurodegenerativo, em que há comprometimento principalmente do tronco cerebral e dos núcleos da base, apresentando sinais e sintomas caracterizados por oftalmoparesia supranuclear, instabilidade postural e demência^{5,7}. É conhecida também como síndrome de Steele-Richardson-Olszewski, considerada a segunda causa mais frequente de parkinsonismo, sendo a primeira a Doença de Parkinson (DP)⁸. A PSP pode ser idiopática ou de causa vascular com quadro clínico semelhante nos dois tipos, embora o tipo idiopático apresente parkinsonismo simétrico, enquanto o tipo vascular o quadro de parkinsonismo é assimétrico, podendo ter alteração de esfíncteres^{9,10}.

2. CASO CLÍNICO

Paciente, sexo feminino, 63 anos, casada, técnica de enfermagem, natural de Barra do Corda Estado do Maranhão, acamada, com diagnóstico de Paralisia Supra Nuclear Progressiva há 12 anos. Foi atendida no dia 10/11/2017, através de visita domiciliar realizada pela equipe da Estratégia de Saúde da Família Blandina de Oliveira Negre. Em entrevista com a mãe e cuidadora, relatam que os sintomas iniciaram em 2006, com quadro de dor, rigidez em região cervical e episódios de confusão

mental. Posteriormente, passou a apresentar distonia e bradicinesia.



Figura A. Membro superior em descerebração e mão atrofiada.

No ano de 2009, o relatório médico clínico evidenciou que a paciente apresentava quadro de déficit visual de etiologia indefinida de instalação súbita, com piora lenta do quadro, associada a tristeza intensa, transtorno de humor e apatia. No exame neurológico em 2009 evidenciou uma paciente apática, pouco responsiva a estímulos, consciente, orientada e presença de déficit na movimentação ocular com hemianopsia homônima direita, sendo diagnosticada com Depressão e Doença de Parkinson. Foi instituído o tratamento, porém sem nenhuma melhora e continuou evoluindo com quedas frequentes e inexplicáveis, disartria e disfagia. No mesmo ano foi realizada Ressonância Magnética Nuclear do crânio para exclusão de outras doenças, devido não ter melhora dos sintomas, na qual revelou área de encefalomalácia em córtex subcortical nos lobos occipitais com maior evidência à esquerda com evento isquêmico em circulação posterior, sendo diagnosticada com Paralisia Supranuclear Progressiva no Hospital de Base de Brasília. Com a progressão da doença em 2011 e consequentemente progressiva disfagia a paciente foi submetida à gastrostomia e um ano após a traqueostomia. Os sintomas foram evoluindo progressivamente, resultando em uma paralisia total de membros. Ao exame físico encontra-se emagrecida, hipocorada, respirando através do auxílio da traqueostomia, frequência cardíaca de 68 bpm, frequência respiratória de 22 irpm e ausculta cardíaca e pulmonar sem alterações. Apresenta membros superiores em descerebração e espasmos esporádicos nos quatro membros,

sem edema, com atrofia em mãos e pés e deformidade em ambos os hálux (Figura 1: A, B). Ao exame neurológico apresenta abertura ocular espontânea, expressão verbal e motora ausentes. Atualmente em uso de Flunitrazepam 2mg, Baclofen 2mg, Risperidona 1mg, Acetilcisteína 200mg, Óleo Mineral e Enema em dias alternados.



Figura B. Deformidade em hálux e atrofia dos pés.

3. DISCUSSÃO

No referente caso, expõe-se duas hipóteses diagnósticas, a Doença de Parkinson (DP) e a PSP. Com frequência, há uma dificuldade em realizar o diagnóstico diferencial entre a Doença de Parkinson e o Parkinsonismo atípico, principalmente quando está na fase inicial. O Parkinsonismo atípico, dividido em 3 síndromes neurodegenerativas mais comuns, engloba a atrofia do sistema múltiplo, paralisia supranuclear progressiva e degeneração corticobasal^{1,2}.

A DP é uma doença do sistema nervoso central que se manifesta de forma crônica e progressiva. É caracterizada por perdas de neurônios produtores de dopamina da substância negra. A etiologia é idiopática, contudo o surgimento está relacionado aos fatores genéticos e ambientais favorecendo o desenvolvimento neurodegenerativo da DP. Os sinais apresentados pela doença são bradicinesia, tremores, instabilidade postural e rigidez³⁻⁵.

A PSP é definida patologicamente por acúmulo da proteína Tau e emaranhados neurofibrilares em determinadas regiões como núcleo subtalâmico, núcleo rubro, núcleo oculomotor, núcleo denteado, globo pálido, substância negra, estriado, tegumento da ponte e bulbo. Tendo como características principais oftalmoparesia

supranuclear, demência e instabilidade postural⁶. Pode ter etiologia idiopática ou ser de causa vascular. A forma idiopática manifesta-se como parkinsonismo simétrico, não responsivo a Levodopa, instabilidade na marcha, quedas frequentes e dificuldade de movimentação ocular. Na forma vascular, os sinais parkinsonianos geralmente são assimétricos, podem apresentar incontinência esfinteriana e sinais de dano vascular nos exames de neuroimagem⁷.

A demência, uma característica nos pacientes com PSP é consequência de perdas neuronais e degeneração granulovascular, ocorrendo em 60% a 80% dos casos. A apatia, esquecimento e raciocínio lento frequentemente também estão presentes nos pacientes, e dentre os sintomas motores pode-se observar perda de equilíbrio, redução dos movimentos faciais, comprometimento da fala, rigidez axial, instabilidade postural e paralisia ocular⁸.

Certas complicações vão ocorrendo ao longo da doença como disfagia, alterações nutricionais, quedas, pneumonia aspiratória, diminuição da capacidade de piscar, paralisia vertical, excesso de saliva e apraxia da abertura palpebral⁹. Sendo assim, quedas iniciais, devido à instabilidade postural e a paralisia do olhar supranuclear são características clínicas definidoras da doença, auxiliando na diferenciação entre PSP e DP¹⁰.

O diagnóstico correto é mais comumente realizado de 3,6 a 4,9 anos após o início dos sintomas e deve ser baseado principalmente pelos achados clínicos, embora os exames de imagem auxiliem no diagnóstico diferencial e na identificação de lesões vasculares e tumores⁶. O diagnóstico preciso é de extrema importância para a tomada de decisões do tratamento farmacológico e reabilitação, garantindo melhor prognóstico para o paciente com PSP⁷.

4. CONCLUSÃO

Apesar da PSP ser uma doença rara na rotina médica, é fundamental identificar as características clínicas e a diferenciação precoce entre esta e outras síndromes neurodegenerativas de transtorno do movimento, visando abordagens farmacológicas adequadas e orientações de todos os envolvidos em relação ao curso natural da doença e aos cuidados paliativos necessários para melhora da qualidade de vida do paciente.

REFERÊNCIAS

- [1] Franks AM, Guzzo R, Barker S, King-Mallory R. Progressive Supranuclear Palsy - A Case Study from the Perspective of a Primary Care Physician. *W V Med J*. 2017 Jan-Feb;113(1):36-9.
- [2] Boxer AL, Yu JT, Golbe LI, Litvan I, Lang AE, Höglinger GU. Advances in progressive supranuclear palsy: new diagnostic criteria, biomarkers, and therapeutic approaches. *Lancet Neu-*

- rol*. 2017 Jul;16(7):552-563. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30157-6. Epub 2017 Jun 13.
- [3] Sako W, Murakami N, Izumi Y, Kaji R. Usefulness of the superior cerebellar peduncle for differential diagnosis of progressive supranuclear palsy: A meta-analysis. *J Neurol Sci*. 2017 Jul 15;378:153-157. doi: 10.1016/j.jns.2017.05.005. Epub 2017 May 3.
- [4] Wiblin L, Lee M, Burn D. Palliative care and its emerging role in Multiple System Atrophy and Progressive Supranuclear Palsy. *Parkinsonism Relat Disord*. 2017 Jan;34:7-14. doi: 10.1016/j.parkreldis.2016.10.013. Epub 2016 Oct 19.
- [5] Glasmacher SA, Leigh PN, Saha RA. Predictors of survival in progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017 May;88(5):402-411. doi: 10.1136/jnnp-2016-314956. Epub 2017 Mar 1.
- [6] Tsuge A, Kaneko S, Wate R, Oki M, Nagashima M, Asayama S, Nakamura M, Fujita K, Saito A, Takenouchi N, Kusaka H. Weight loss in the early stage of progressive supranuclear palsy. *Brain Behav*. 2016 Dec 5;7(2):e00616. doi: 10.1002/brb3.616. eCollection 2017 Feb.
- [7] Clerici I, Ferrazzoli D, Maestri R, Bossio F, Zivi I, Canesi M, Pezzoli G, Frazzitta G. Rehabilitation in progressive supranuclear palsy: Effectiveness of two multidisciplinary treatments. *PLoS One*. 2017 Feb 3;12(2):e0170927. doi: 10.1371/journal.pone.0170927. eCollection 2017.
- [8] Bluett B, Litvan I, Cheng S, Juncos J, Riley DE, Standaert DG, Reich SG, Hall DA, Kluger B, Shprecher D, Marras C, Jankovic J, ENGAGE PSP study. Understanding falls in progressive supranuclear palsy. *Parkinsonism Relat Disord*. 2017 Feb;35:75-81. doi: 10.1016/j.parkreldis.2016.12.009. Epub 2016 Dec 15.
- [9] Rittman T, Coyle-Gilchrist IT, Rowe JB. Managing cognition in progressive supranuclear palsy. *Neurodegener Dis Manag*. 2016 Dec;6(6):499-508. Epub 2016 Nov 23.
- [10] Kurz C, Ebersbach G, Respondek G, Giese A, Arzberger T, Höglinger G. An autopsy-confirmed case of progressive supranuclear palsy with predominant postural instability. *Acta Neuropathol Commun*. 2016 Nov 14;4(1):120.