



Parálisis Supranuclear Progresiva: Apropósito de un caso (*Progressive Supranuclear Palsy: about a case*)

Agustina Beatriz Nuñez Martínez¹✉, Sthefany Katherine Robles Bona², Andrea Valentina Medina-Contreras³, Augusto Alejandro Colina Rondón⁴

¹ Unidad de Neurología, Instituto autónomo hospital universitario de los Andes (IHULA). Mérida Venezuela

^{2,3} Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Mérida Venezuela.

⁴ Unidad de Neurología, Instituto autónomo hospital universitario de los Andes. Mérida Venezuela

Recibido: 18 de Junio de 2020.

Aceptado: 15 de Febrero de 2021.

Publicadoonline: 22 de Abril de 2022.

[CASOCLÍNICO]

PII: S2477-9369(20)0912-CC

Resumen(español)

La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) es una patología infra diagnosticada, considerada dentro de los parkinsonismos atípicos, su diagnóstico definitivo es neuropatológico, sus características clínicas: evolución progresiva, inicio luego de los 40 años, parálisis de la mirada vertical (superior o inferior) e inestabilidad postural temprana, así como una pobre respuesta a la levodopa dan una fuerte orientación diagnóstica. En estudios de extensión como la RMN cerebral, se observan signos característicos, como la atrofia del mesencéfalo, del pedúnculo cerebeloso superior, del lóbulo frontal y el signo del colibrí. El presente caso se trata de un paciente masculino de 48 años de edad, quien acude al Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes (IAHULA) por presentar irritabilidad y cambios de la personalidad desde hace 5 meses asociándose dificultad para la locomoción, tendencia a las caídas de forma frecuente y bradicinesia. Al examen físico se resalta: hipoproséxia, hipomimia, e hipofluencia, con imposibilidad para la supra e infraversión binocular y marcha festinante. Dicho cuadro se corresponde clínicamente con una PSP de presentación clásica. Dado lo infrecuente de esta patología la incidencia es desconocida en países como Venezuela, en vista de que muchas veces no son reportados, o son diagnosticados y tratados de manera inapropiada como enfermedad de Parkinson, sin embargo, se trata de una patología que no escapa a nuestra realidad, con una progresión rápida y síntomas iniciales que suelen pasar desapercibidos que nos obliga a tenerla presente para realizar un diagnóstico oportuno y brindar mayor calidad de vida al paciente.

Palabras clave(español)

Parálisis supranuclear progresiva, parkinsonismo atípico, enfermedad neurodegenerativa, tauopatía.

Abstract(english)

Progressive Supranuclear Palsy (PSP) represents an underdiagnosed pathology, considered within atypical parkinsonisms, its definitive diagnosis is neuropathological, characteristically it is a progressive disorder, starting after 40 years old, with paralysis of the vertical gaze (superior or inferior), early postural instability and a poor response to levodopa give a strong diagnostic orientation. In the imaging study, the pathognomonic signs are the atrophy of the mesencephalon, the superior cerebellar peduncle, the frontal lobe, with the sign of the hummingbird. The present case is about a male patient was 48

years old, who came to the Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes (IAHULA) for presenting irritability and personality changes since 5 months ago, associating difficulty for locomotion, tendency to falls frequently and bradykinesia. In the physical examination was outstanding: hypoproséxia, hypomimia, and hypofluence, with impossibility for the binocular supra e ifraversion and festinating gait. This case corresponds to a classic presentation of PSP. Given the infrequent nature of this pathology, the incidence is unknown in countries such as Venezuela, many times they are not reported, or they're misdiagnosed and treated inappropriately as Parkinson's disease, however it is a pathology that does not escape our reality, with a rapid progression and initial symptoms that usually go unnoticed that forces us to keep it in mind, to make a timely diagnosis and provide a better quality of life to the patient

Keywords(english)

Progressive Supranuclear Palsy, atypical parkinsonism, neurodegenerative disease, tauopathy

Introducción

La parálisis supranuclear progresiva (PSP) es una enfermedad neurodegenerativa que se presenta en personas de 30 años o más y cuya progresión es gradual (1-3), se considera infrecuente con una tasa de aparición de aproximadamente 3 a 6 por cada 100.000 personas (4), sin embargo, suele no diagnosticarse en las primeras etapas de la afección por su similitud con la enfermedad de Parkinson (5). Se describió por primera en 1964 (6) y es conocida como síndrome Steele-Richardson-Olszewski (4). Presenta como manifestaciones clínicas la alteración de cuatro dominios funcionales: disfunción motora ocular, inestabilidad postural, acinesia y disfunción cognitiva; y como características de soporte en el diagnóstico: resistencia a la levodopa, disfagia, y determinación por técnicas imagenológicas de atrofia mesencefálica (1, 2,5). Su etiología corresponde a una tauopatía de 4 repeticiones en el dominio de unión a microtúbulos cuyo mecanismo no se conoce en detalle. Las tauopatías son afecciones de la proteína Tau la cual brinda integridad a los microtúbulos neuronales, entre las más conocidas se encuentra la enfermedad de Alzheimer (4, 7). Actualmente no existen tratamientos efectivos para la enfermedad, sin embargo, se puede estabilizar y reducir la discapacidad mediante el apoyo multidisciplinario precoz (1, 8,9).

La presente revisión tiene como propósito la exposición de un caso clínico de PSP atendido en el Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (IAHULA) de Mérida, Venezuela; así como una revisión sobre los aspectos diagnósticos y tratamiento de ésta rara patología.

Casoclínico

Se trata de paciente masculino de 48 años de edad procedente del estado Mérida, sin antecedentes personales o familiares de importancia quien presenta

cuadro clínico de 5 meses de evolución dados por cambios en su personalidad con tendencia a la irritabilidad, dificultad para mantener las conversaciones con sus familiares, fatiga, de 3 meses de evolución presenta dificultad para la marcha con compromiso de la bipedestación y tendencia a las caídas con una frecuencia de 3 veces por semana, además lentitud para los movimientos y temblor en miembros superiores, posteriormente se asocia al cuadro desorientación y disminución de la atención por lo que decide acudir IAHULA donde es ingresado por Neurología para su estudio.

Al examen físico general PA 130/80mmHg. FC 87 lpm. FR: 16 rpm. Paciente en regulares condiciones generales, afebril al tacto, deshidratado. Piel con turgencia y elasticidad disminuida, se observa lesiones eritematosas en cara. Tórax normoexpandible, sin agregados. RsCsRs s/s. Abdomen: RsHsAs presentes, blando, depresible, no doloroso. Extremidades sin edema. Neurológico: funciones mentales superiores: vigil, consciente, orientado en persona, tiempo, desorientado en espacio, hipoproséxico, hipomimico, lenguaje coherente, hipofluente, compresión, denominación, repetición conservada. Nervios Craneales (NC): III/IV/VINC mirada primaria centrada, isocoria, eucoria, pupilas: 3mm de diámetro binocular, reflejo fotomotor directo y consensual conservado bilateral, movimientos oculares conjugados con imposibilidad para la supra e infraversión binocular (Ver Figura 1). V NC: Reflejo corneal y supraciliar binocular presente, glabellar presente e inagotable. Resto NC sin alteración.

Sistema Motor: hipertonia del tipo rigidez en rueda dentada global. FM 5/5 global. Hiperreflexia +2 según escala de Mayo. Respuesta plantar indiferente bilateral. Sin reflejos patológicos o signos de irritación meníngea. Sensibilidad adecuada. Marcha festinante. Movimientos anormales: se observa temblor de baja frecuencia y alta amplitud postural y de intención en miembros superiores.



Figura 1. Imposibilidad de la supravversión e infraversión ocular binocular, facie inexpresiva.

Paraclínica complementaria: Perfil hematológico sin alteraciones, punción lumbar sin alteraciones.

RMN de cráneo donde se observa aumento global de profundidad de surcos y cisuras a predominio fronto-temporal, en T2 y T2 flair se evidencia aumento de intensidad de señal de la cabeza del núcleo caudado y putamen, así como atrofia del lóbulo frontal, mesencéfalo y pedúnculo cerebeloso superior, con el signo del colibrí (Ver Figura 2).

El paciente fue manejado con levodopa/carbodopa 250mg/25mg VO c/8h (presentando muy escasa respuesta), sertralina 50mg VO OD, se egresa con previa discusión con familiares y paciente acerca del pronóstico de la enfermedad, con control por terapia física y rehabilitación.

Discusión

La parálisis supranuclear progresiva (PSP) ha estado presente en la bibliografía científica desde antes de su descripción por Steele, Richardson y Olszewski, en los trabajos de investigadores como el Dr. Charcot quien había estudiado y hablado de lo que consideraba una forma de distonía de cuello, además de 13 publicaciones más antes de 1964 (10).

La PSP es un raro desorden neurodegenerativo considerado como un parkinsonismo atípico que puede aparecer después de los 30 años (3, 11), los parkinsonismos atípicos son definidos como aquellos síndromes akineto-rígidos que no mejoran con el aporte dopaminérgico exógeno, presentando característicamente acinesia y rigidez que se vuelven rápidamente severas, implicando el eje

axial del cuerpo y la disfunción cognitiva que se presenta con frecuencia (11).

Criterios diagnósticos y variantes: El diagnóstico definitivo de PSP se confirma neuropatológicamente, pero han existido diversos criterios clínicos para asumir la enfermedad como posible o probable. Para 1996 el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares y La Sociedad para la Parálisis Supranuclear Progresiva (NINDS-SPSP, por sus siglas en inglés) propusieron criterios para el diagnóstico de PSP, los cuales indicaban que un caso de PSP posible se presentaba como un trastorno gradualmente progresivo, con parálisis de la mirada vertical (superior o inferior) o enlentecimientos de los movimientos sacádicos, inestabilidad postural, y caídas durante el primer año de la enfermedad, además de la ausencia de otras enfermedades que expliquen los síntomas(1, 9,12-14).

Sin embargo, estos criterios se centran exclusivamente en la presentación clásica de la enfermedad, el fenotipo conocido como PSP-Síndrome de Richardson (PSP-RS), pero a través de los años se describieron múltiples variantes de esta patología, para el resto de los fenotipos estos criterios resultaban ineficientes con una baja sensibilidad(2, 15), por ello, a partir del 2017 El Grupo de Estudio de PSP de La Sociedad de Desórdenes Del Movimiento (MDS-PSP) propuso nuevos criterios, con mayor inclusividad, teniendo como pilares cuatro dominios clínicos: disfunción motora ocular [O], inestabilidad postural [P], acinesia [A] y disfunción cognitiva [C] – OPAC(1, 9, 12,14).

Gracias a los diversos estudios realizados en las últimas dos décadas se reconocen al menos 5

variantes clínicas o fenotipos (Ver Tabla 1) (9). Aunque cada variante de PSP puede presentarse de manera diferente, están unidas por la presencia en algún momento de la enfermedad con las características típicas de la PSP clásica, además de compartir la neuropatología relacionada con la proteína Tau (9, 16).

PSP Síndrome de Richardson: La forma clásica del PSP o síndrome de Richardson se caracteriza por presentar afecciones motoras como caídas inexplicables e inestabilidad en la marcha, dificultad o parálisis de la mirada vertical, disfunción progresiva de la cognición, apatía y cambios de personalidad. Características adicionales son la resistencia a la levodopa, trastornos del lenguaje, bradiquinesia y complicaciones de las vías aéreas (1, 14, 17, 18).

La parálisis vertical de la mirada es la característica diagnóstica definitiva de la PSP (16 y 17), sin embargo, se debe resaltar el hecho de que puede desarrollarse años después del comienzo de la enfermedad (8), así como también, se debe considerar que las limitaciones para alzar la mirada pueden producirse por el envejecimiento fisiológico o por otros desordenes neurodegenerativos, y es por ello, que la limitación para bajar la mirada es más significativa en el diagnóstico de PSP (16). Signos presuntivos de PSP en etapa temprana son: dificultad para fijar la mirada por ralentizamiento de los movimientos oculares voluntarios (sobre todo en el eje vertical) (18,19) resequedad e irritación corneal por disminución del parpadeo y falta de producción lagrimal; también se puede presentar apraxia para abrir los párpados (8,18), lo que conduce a visión borrosa y diplopía por incapacidad de convergencia (16,18), ello condiciona dificultad para la lectura (8 y 18). También se reportan casos donde existe

fotosensibilidad (18).

Las caídas inexplicables, la inestabilidad de la marcha y la postura son claves para diferenciar la PSP de otros síndromes, las mismas son ocasionadas por un conjunto de elementos que incluyen: rigidez axial, pérdida de reflejos posturales, bradicinesia o acinesia, y congelamiento progresivo y es dicha bradicinesia junto con la distonía de la musculatura mímica la que ocasiona una facie inexpresiva (16-18).

Las afecciones emocionales se describen como estados de ánimos disfóricos como apatía o depresión, pudiendo presentarse desinhibición, irritabilidad o ansiedad; estos se originan por afecciones pseudobulbares (16,18,19). Adicionalmente, el paciente puede presentar bradipsiquia, se le dificulta ejecutar tareas, planificar acciones, realizar más de una actividad a la vez (8), la disfunción cognitiva se debe a la degeneración frontal de la corteza cerebral, lo que a su vez conlleva también a que se presente disartria, discurso hipofluente y otras alteraciones del lenguaje (16). Es de suma importancia conocer que este síndrome puede cursar con disfagia y esto conducir a complicaciones como bronco aspiraciones, neumonías y la muerte (16,19).

Patología: Las investigaciones científicas indican que los principales eventos patogénicos en esta enfermedad son la pérdida neural, la gliosis y el depósito de proteína Tau hiperfosforilada que es neurotóxica y produce abundantes ovillos neurofibrilares (ONF) de tipo globoso(9).

La pérdida neural y gliosis se presentan en núcleo subtalámico, globo pálido, colículos superiores, región pretectal y columna intermediolateral de la médula espinal, con evidencia de astrocitos degenerados. Mientras los ONF se hayan



Figura 2. Las flechas indican: **2a.** Aumento en la profundidad de los surcos. **2b.** Signo de colibrí en el tallo cerebral. **2c.** Aumento de la intensidad de señal en los ganglios de la base (núcleo caudado y putamen). **2d.** Atrofia del mesencéfalo.

Tabla 1. Variantes fenotípicas de la parálisis supranuclear progresiva

VARIANTES DE LA PSP	SIGNOS Y SÍNTOMAS
CLÁSICA (SÍNDROME DE RICHARDSON)	Inestabilidad temprana para marcha, caídas, parálisis de la mirada, rigidez axial, disartria, progresiva demencia
PSP- PARKINSONISMO	Temblor, rigidez, bradicinesia, respuesta a Levodopa
PSP PURA AKINESIA CON CONGELAMIENTO	Dificultad temprana para la marcha, bloqueo, alteración del habla, micrografía, hipotonía.
PSP-CORTICOBASAL	Distonía, dispraxia, apraxia del habla, fenómeno de extremidad extraterrestre, alteración de movimientos sacádicos.
PSP-VARIANTE DE DEMENCIA FRONTO TEMPORAL	Alteración cognitiva, cambios en personalidad, parkinsonismo tardío
PSP-ESCLEROSIS LATERAL PRIMARIA	Debilidad en extremidades, signos de motoneurona superior, espasticidad
PSP CEREBELAR	Ataxia cerebelar

particularmente en el cuerpo estriado, globo pálido, núcleo subtalámico, sustancia negra, complejo oculomotor, sustancia gris periacueductal, colículos superiores, núcleo dentado y corteza prefrontal. Aunque entre los fenotipos de PSP puede haber distintos hallazgos neuropatológicos, las anomalías típicas estarán en tronco encefálico y los ganglios basales (9, 20).

Técnicas de imagenología : En relación a la neuroimagen la atrofia del mesencéfalo y del pedúnculo cerebeloso superior con dilatación del tercer ventrículo son los hallazgos más característicos en una resonancia magnética nuclear (RMN) de cráneo convencional, en el 67% de los casos se observa en el plano medio sagital el “signo del colibrí” siendo éste el hallazgo característico en RMN de PSP (5, 13), pero es secundario a la atrofia mesencefálica que imagenológicamente se denomina “Signo de Mickey mouse”(5,21). La medida del diámetro antero posterior suprapontino ha sido utilizada para medir la atrofia del mesencéfalo a nivel de los colículos superiores, de estar afectado es de <17mm (13). Además, puede hallarse atrofia frontal, de la lámina cuadrigémina y aumento de señal en regiones como el mesencéfalo, globo pálido y núcleo rojo (13). Las imágenes por tensor de difusión muestran reducción de la sustancia blanca y gris con preferencia para el tálamo anterior y medial (16).

La tomografía por emisión de positrones (PET, por sus siglas en inglés) y la tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT), muestran hipometabolismo de corteza frontal bilateral, de la corteza motora suplementaria, de la cabeza del núcleo caudado, del tálamo y del mesencéfalo (9 y 16). En la actualidad hay un desarrollo reciente de ligandos TAU específicos para la PET que ofrecen la oportunidad de mapeo topográfico in vivo, uno de ellos es el 11C PBB3, pero los datos clínicos aún son inciertos (8, 9). Se ha observado la absorción de ligandos radioactivos como 18F-AV-1451 en mesencéfalo, ganglios basales y núcleo dentado en pacientes con PSP, pero se observa también su absorción, aunque menos realzada, en pacientes sanos por lo cual es muy necesario crear ligando con mayor afinidad por los filamentos rectos TAU 4R (9).

En el caso presentado, el paciente cursa con un síndrome parkinsoniano de inicio insidioso, precedido de cambios de conducta, aunado a parálisis supra e infranuclear de la mirada, con hallazgos típicos en neuroimagen, lo que se corresponde según la literatura consultada con una PSP del tipo clásico, que es la de presentación más frecuente, con pobre respuesta a la levodopa/carbidopa, por lo que se mantiene en control con terapia física y rehabilitación.

Tabla 2. Tratamientos utilizados para los síntomas de la Parálisis Supranuclear Progresiva

	Tipo	Familia	Medicamento	Dosis Miligramos(mg)	Comentarios
Anti parkinsonianos	Agentes anti colinérgicos	Aminas terciarias	Trihexifenidilo		Ya no se usan y deben ser evitados
	Agentes dopaminérgicos	Dopa y derivados de dopa	Levodopa	Desde 1000 mg	Respuesta inadecuada. Algún grado de respuesta en el fenotipo PSP parkinsonismo al inicio ⁽¹²⁾
Psicolépticos	Antipsicótico	Diazepinas, oxazepinas, tiazepinas y oxepinas	Quetiapina	50-100mg OD	
	Hipnóticos y sedantes	Fármacos relacionados con benzodiazepinas	Zolpidem	10mg OD	Mejoría en movimientos sacádicos. Aminora la acinesia y rigidez de la PSP
Psico analépticos	Antidepresivo	Inhibidores no selectivos de recaptación de monoaminas (serotonina)	Sertralina	50-100mg OD	Pueden empeorar los síntomas motores ⁽¹²⁾
			Fluoxetina	20-60mg OD	
Relajantes musculares	Relajantes musculares de acción periférica	Otros relajantes	Toxina botulínica tipo A Baclofen	Varía de acuerdo al músculo 10mg BID	Postura distónica dolorosa de cuello y extremidades, blefaroespasma y apraxia en parpados ^(9,10 y 12)
Analgésicos	Opioides	Otros opioides	Tramadol		
Antivirales de uso sistémico	Antiviral de acción directa	Aminas cíclicas	Amantadina	100-300mg OD	No hay evidencia de apoyo ⁽¹²⁾
Suplementos			Coenzima Q10	1200mg OD	Beneficios leves no confirmados completamente ⁽¹⁰⁾

Adaptado de ^(9,10,12, 20, 21)

Tratamiento actual : Como bien es conocido, no existe en la actualidad un tratamiento farmacológico curativo para esta patología, pero se pueden usar fármacos para la mejoría de los síntomas (Véase Tabla 2). Así mismo se deben considerar terapias no farmacológicas para conseguir un alivio de estos pacientes y mejorar su calidad de vida, llevadas a cabo por un equipo multidisciplinario, que incluya terapeutas ocupacionales y físicos, logopedas, neuropsicólogos, psiquiatras, trabajadores sociales y cuidado paliativo por parte de fisioterapeutas, nutricionistas, que completan este equipo junto con médicos y enfermeras (1, 9, 16,22).

El uso de L-Dopa en el fenotipo PSP-Parkinsonismo puede tener un gran beneficio, pero en general un efecto leve o prácticamente nulo en las demás variantes (1). En algunos pacientes puede haber una mejoría del 10% de la rigidez al usar fármacos antiparkinsonianos, pero este resultado solo es posible durante 2 años(18).

En pacientes con apraxia para apertura del parpado o blefaroespasma se pueden aplicar inyección de toxina botulínica ya que si no se trata esto puede causar ceguera funcional (1, 9, 13). El oftalmólogo debe advertir de los futuros problemas visuales que puedan interferir en la marcha e independencia del paciente,

por lo cual es necesario realizar fisioterapia oftalmológica, uso de lentes para el sol por la fotosensibilidad, y gotas para la producción de lágrimas en caso de resequeidad (16, 22).

Con respecto a la postura corporal, trastornos de la marcha, mantenimiento de la movilidad, disminución de la rigidez y ayuda en las actividades del vivir diario, es primordial realizar terapia ocupacional desde tempranas etapas para frenar así el progreso de los síntomas (22).

El deterioro cognitivo afectará de manera distinta a cada paciente, por ello para retardar la pérdida de memoria y demencia, el Donepezilo suele ser usado en algunos casos, pero lo ideal es mantener el paciente con audios, música, libros, y películas; dado que, por los problemas de visión y movimiento se le dificultará realizar contacto con su entorno y así mantener su rendimiento cognitivo (22).

La logopedia es importante para tratar la disartria (16), por lo que es necesario crear un plan dirigido a generar una comunicación efectiva ya que con el tiempo el paciente solo podrá decir palabras aisladas o frases cortas (22).

Para disminuir el riesgo de aspiración es imprescindible realizar terapia de deglución por parte de un fisioterapeuta, que sean regulares, y al menos cada 6 meses realizar cambios en la dieta para evitar riesgos (16). El dietista es quien definirá la textura y consistencia de los alimentos y si es necesario indicará añadir aglutinante líquido (22), de esta manera, se evitará la desnutrición y sus consecuencias, ya que hay una prevalencia de disfagia en estos pacientes de un 20 a 60%, por lo que puede llegar a ser necesaria una nutrición artificial (18). En fases avanzadas, podría resultar oportuno colocar un tubo de gastrostomía percutáneo, puede ayudar a la nutrición, hidratación y administración de medicamentos (16, 18).

Los familiares y cuidadores deben proporcionar una alimentación idónea y ambiente hogareño al paciente para que el sueño sea placentero, además del uso de andadores para caminar y pomadas para el cuidado de la piel (22). Tener presente que las consecuencias emocionales y sociales serán de gran impacto en la calidad de vida del paciente y sus allegados (18), por lo que un trabajador social será de vital importancia para gestar los planes de cuidados (16, 18).

Tratamientos en estudio : Entre los estudios recientes, se ha probado con la estimulación cerebral profunda de los núcleos pedúnculo pontinos en los pacientes con PSP clásica en fases avanzadas (8), pero no se recomienda este procedimiento porque puede traer complicaciones quirúrgicas (1).

En los últimos 4 años, se han realizado múltiples investigaciones de nuevos tratamientos farmacológicos para la PSP con Davunetide y Tideglusib, los cuales se usan en tauopatía puesto que son estabilizadores de microtúbulos (1,8), los resultados fueron de leves a moderados en las fases iniciales, pero demostraron ser ineficaces en los puntos clínicos finales (8). Lo mismo se evidenció con el Valproato de Sodio y Rasagiline. Aunque el Tideglusib demostró disminuir la tasa de atrofia cerebral (1, 9).

Del mismo modo, se están direccionando otras investigaciones hacia la disfunción de tau y la inmunización pasiva o activa (23), es posible que por anticuerpos específicos anti-tau se bloquee la propagación de tau patológico generando un tratamiento viable (8,24,25), previniendo el desarrollo y la diseminación de la tauopatía, así como restaurando muchas secuelas estructurales y funcionales relacionadas con lesiones traumáticas cerebrales (24). Se han estudiado anticuerpos monoclonales que puedan atacar a TAU hiperfosforilada, oligomérica y sus agregados (9). Además, se está investigando una vacunación activa contra epítomos tau, y dos vacunas tau han entrado en ensayos clínicos en humanos: AADvac1 y ACI-35 (8).

Finalmente, como se demostró que algunos síntomas son ocasionados a disfunción mitocondrial se han realizado estudios dirigidos al manejo de la misma, utilizando placebo en fase II con coenzima Q10, lo cual aparentemente resultó en un mejor metabolismo de la energía cerebral mediante la espectroscopia de resonancia magnética y una mejoría sutil, pero no estadísticamente importante (9,23).

En conclusión, los síndromes parkinsonianos constituyen un universo de patologías, dentro de los mismos tenemos la enfermedad de Parkinson propiamente dicha caracterizada y estudiada exhaustivamente a través de los años, sin embargo, también es importante recordar los parkinsonismos secundarios, los hereditarios, y los parkinsonismos atípicos, sobre éstos últimos se quiso hacer mención en el presente caso clínico, destacando a la parálisis supranuclear progresiva como protagonista, ya que es una entidad con una incidencia desconocida en países como Venezuela, en vista de que muchas veces no son reportados, o son confundidos y tratados de manera inapropiada como enfermedad de Parkinson, sin embargo, se trata de una patología que no escapa a nuestra realidad, con una progresión rápida, características clínicas, imagenológicas y anatómopatológicas específicas que nos obligan a pensar en ella cuando se tenga en frente un paciente con un síndrome parkinsoniano de progresión rápida, con

inestabilidad para la marcha y caídas severas en el inicio de su enfermedad, parkinsonismo con escasa o nula respuesta a levodopa.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Referencias

1. Armstrong MJ. Progressive Supranuclear Palsy: an Update. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2018 Feb 17; 18:12. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
2. Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josephs KA, Lang AE, Mollenhauer B, Müller U, Nilsson C, Whitwell JL, Arzberger T, Englund E, Gelpi E, Giese A, Irwin DJ, Meissner WG, Pantelyat A, Rajput A, van Swieten JC, Troakes C, Antonini A, Bhatia KP, Bordelon Y, Compta Y, Corvol JC, Colosimo C, Dickson DW, Dodel R, Ferguson L, Grossman M, Kassubek J, Krismer F, Levin J, Lorenzi S, Morris HR, Nestor P, Oertel WH, Poewe W, Rabinovici G, Rowe JB, Schellenberg GD, Seppi K, van Eimeren T, Wenning GK, Boxer AL, Golbe LI, Litvan I; Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov Disord.* 2017; 32: 853-64. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
3. Bensimon G, Ludolph A, Agid Y, Vidailhet M, Payan C, Leigh PN; NNIPPS Study Group. Riluzole treatment, survival and diagnostic criteria in Parkinson plus disorders: the NNIPPS study. *Brain.* 2009; 132 (Pt 1): 156-71. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. National Institute of Neurological Disorders and Stroke [Internet]. Estados Unidos: c1950-2020. Progressive Supranuclear Palsy Fact Sheet; [aproximadamente 1 pantalla]. [\[Google Scholar\]](#)
5. Paez-Camarena S, Saravia-Orihuela H. Signo del Colibrí, imagen típica de la parálisis supranuclear progresiva. *Rev Med Hered.* 2018; 29: 58. [\[Google Scholar\]](#)
6. Steele JC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy. A heterogeneous degeneration involving the brain stem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. *Arch Neurol.* 1964; 10: 333-59. [\[PubMed\]](#)
7. Dickson DW. Sporadic tauopathies: Pick's disease, corticobasal degeneration, progressive supranuclear palsy and argyrophilic grain disease. In: Esiri MM, Lee VM-Y, Trojanowski JQ, editors. *The neuropathology of dementia*, 2nd ed. Cambridge: Cambridge University Press; 2004. pp. 227-56.
8. 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 Neurol.* 2017; 16: 552-63. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. Ali F, Josephs K. The diagnosis of progressive supranuclear palsy: current opinions and challenges. *Expert Rev Neurother.* 2018; 18:603-16. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
10. Golbe LI. *A clinician's guide to Progressive Supranuclear Palsy.* 1th ed. USA: Rutgers University Press. 2018. [\[Google Scholar\]](#)
11. Gerstenecker A, Roberson ED, Schellenberg GD, Standaert DG, Shprecher DR, Kluger BM, Litvan I. Genetic Influences on Cognition in Progressive Supranuclear Palsy. *Mov Disord.* 2017; 32: 1764-71. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
12. Litvan I, Agid Y, Calne D, Campbell G, Dubois B, Duvoisin RC, Goetz CG, Golbe LI, Grafman J, Growdon JH, Hallett M, Jankovic J, Quinn NP, Tolosa E, Zee DS. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology.* 1996;47:1-9. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
13. Escariz LI, Mederos K, Chávez V, Calvo E. Diagnóstico temprano de la Parálisis Supra Nuclear Progresiva. *Dilemas Contemporáneos: Educación, Política y Valores.* 2018; (edición especial):1-11. [\[Google Scholar\]](#)
14. Ali F, Botha H, Whitwell JL, Josephs KA. Utility of the Movement Disorders Society Criteria for Progressive Supranuclear Palsy in Clinical Practice. *Mov Disord Clin Pract.* 2019 Jul 24; 6: 436-39. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
15. Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Ferguson LW, Rajput A, Chiu WZ, van Swieten JC, Troakes C, Al Sarraj S, Gelpi E, Gaig C, Tolosa E, Oertel WH, Giese A, Roeber S, Arzberger T, Wagenpfeil S, Höglinger GU; Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. The phenotypic spectrum of progressive supranuclear palsy: a retrospective multicenter study of 100 definite cases. *Mov Disord* 2014; 29: 1758-66. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
16. McFarland NR. Diagnostic Approach to Atypical Parkinsonian Syndromes. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2016; 22(4 Movement Disorders): 1117-42. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
17. Intiso D, Bartolo M, Santamato A, Di Rienzo F. The Role of Rehabilitation in Patients With Progressive Supranuclear Palsy: A Narrative Review. *PM R.* 2018; 10:636-645. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
18. Martín AL. Plan de cuidados en paciente con parálisis supranuclear progresiva en fase avanzada [tesis]. Madrid: Universidad Complutense de Madrid; 2017. [\[Google Scholar\]](#)
19. Höglinger GU, Respondek G, Kovacs GG. New classification of tauopathies. *Rev Neurol (Paris).* 2018; 174: 664-68. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
20. Stamelou M, Oertel WH. Progressive Supranuclear Palsy. En: Falup C, Ferreira J, Martinez P, Chaudhuri, K, editores.

- Movement Disorders Curricula. 1th ed. Vienna: Springer, 2017. [\[Google Scholar\]](#)
21. Ling H. Clinical Approach to Progressive Supranuclear Palsy. *J Mov Disord.* 2016; 9: 3–13. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
22. San Juan Vela A. Evidencias sobre los cuidados de enfermería en los pacientes con Parálisis Supranuclear Progresiva [tesis]. Palencia: Universidad de Valladolid; 2016. [\[Google Scholar\]](#)
23. Koros C, Stamelou M. Interventions in progressive supranuclear palsy. *Parkinsonism Relat Disord.* 2016; 22 Suppl 1: S93-5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
24. Kondo A, Shahpasand K, Mannix R, Qiu J, Moncaster J, Chen CH, Yao Y, Lin YM, Driver JA, Sun Y, Wei S, Luo ML, Albayram O, Huang P, Rotenberg A, Ryo A, Goldstein LE, Pascual-Leone A, McKee AC, Meehan W, Zhou XZ, Lu KP. Antibody against early driver of neurodegeneration cis P-tau blocks brain injury and tauopathy. *Nature.* 2015 23; 523(7561):431–6. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
25. Pedersen JT, Sigurdsson EM. Tau immunotherapy for Alzheimer’s disease. *Trends Mol Med.* 2015; 21: 394-402. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Nuñez Martínez AB, Robles Bona SK, Medina-Contreras AV, Colina Rondón AA. Parálisis Supranuclear Progresiva: A propósito de un caso. *AvanBiomed.* 2020; 9: 113-21



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.