

Análisis descriptivo de una serie de pacientes afectados de parálisis supranuclear progresiva

V.E. Villanueva-Haba, M. Garcés, A. de Vera, C. Valero, J.A. Burguera

DESCRIPTIVE STUDY OF A SERIE OF PATIENTS AFFECTED BY PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY

Summary. Introduction. Progressive supranuclear palsy (PSP) is a neurodegenerative disorder affecting diverse neurologic systems. The actual treatment response is poor in most patients. Objective. Review of a long serie of patients affected by PSP in several aspects. Patients and methods. A serie of patients was reviewed by means of the register questionnaire of PSP in Spain (from PSP Disabling Rating Scale and Staging System). This is carried out on the patients when the diagnostic is done. It was achieved a descriptive of the patients, in several aspects, and an evaluation of the treatment in relation to the dose and the duration. Results. In general, the age of diagnostic is 66 years, there is not neurological illness in the family, falls and disorders of gait are the most representative parameters. The neuroimage shows frontotemporal atrophy. The treatment response is poor, despite the dose and the duration. Conclusions. Our serie confirms the typical dates of the illness an the poor response to treatment with levodopa. [REV NEUROL 2001; 32: 1027-30]

Key words. Descriptive study. Levodopa. Neuroimage. Parkinson plus. Protocol. Supranuclear progressive palsy.

INTRODUCCIÓN

La parálisis supranuclear progresiva o síndrome de Steele-Richardson-Olszewski es un proceso neurodegenerativo descrito por estos autores en 1964, mediante la descripción clínica y anatomopatológica de nueve casos [1].

Se trata de una enfermedad que suele iniciarse alrededor de los 60 años, con una prevalencia estimada de alrededor de 6,4 casos por cada 100.000 habitantes [2], e igual de frecuente en ambos sexos. Representa el 20% de todos los enfermos de Parkinson.

Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la presencia de oftalmoplejía supranuclear—fundamentalmente en la mirada vertical—, inestabilidad postural, parkinsonismo rígido acinético con pobre respuesta a levodopa, afectación pseudobulbar, distonía cervical y deterioro cognitivo. En general, el curso de la enfermedad es rápidamente progresivo y el paciente alcanza un deterioro importante en pocos años, con una media de supervivencia de seis años [3].

El diagnóstico definitivo de la enfermedad, que solamente es posible realizar con el estudio neuropatológico, se caracteriza por pérdida neuronal, gliosis, ovillos neurofibrilares y degeneración granulovascular de predominio en ganglios de la base y estructura periacueductal. En la actualidad, se considera una enfermedad del grupo de las 'taupatías' y, en este sentido, se ha relacionado con alteraciones genéticas y anatomopatológicas en diferentes trabajos [4]. Existen pocas exploraciones complementarias que contribuyan al diagnóstico. Los datos de imagen más característicos son la atrofia en las áreas mesencefálica y cuadrigeminal con dilatación de las cisternas adyacentes y acueducto [5]. Resultan también útiles el electroencefalograma, que permite el diagnóstico diferencial de entidades como la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, la electronistagmografía, que contribuye al diagnóstico precoz, e incluso los potenciales evocados [6].

En cuanto al tratamiento, las respuestas a la levodopa son en general pobres y poco duraderas. La mejoría fundamental se obtiene en la sintomatología parkinsoniana de la enfermedad.

PACIENTES Y MÉTODOS

En este trabajo se revisa la casuística de parálisis supranuclear progresiva de una consulta especializada en enfermedades extrapiramidales y constituida por 19 enfermos. Los pacientes incluidos presentan un diagnóstico posible o probable de la enfermedad [7], para lo cual han de cumplir los criterios expresados en la tabla I.

A aquellos pacientes con diagnóstico posible o probable de la enfermedad se les aplicó en el momento del diagnóstico un cuestionario de registro de datos, adaptado de la *Progressive Supranuclear Palsy Disabling Rating Scale and Staging System* (Medical Advisory Board, Society for Progressive Supranuclear Palsy, Golbe et al [8]). En dicho cuestionario se recogieron datos en relación con la filiación del paciente, inicio y evolución de la enfermedad, antecedentes personales y familiares, sintomatología, examen neurológico, estudio de imagen y tratamientos recibidos.

A continuación, se procedió a un estudio descriptivo de la serie mediante el análisis de los datos anteriormente especificados; así, se obtuvieron los datos relativos a medias, desviaciones estándares (DE) y frecuencias, con el fin de describir el comportamiento general de la serie de pacientes con relación a datos generales (edad, sexo), curso de la enfermedad (edad de inicio, tiempo transcurrido hasta el diagnóstico, tipo de inicio y evolución y síntoma de inicio), antecedentes (procedencia, tóxicos, hábitos, factores de riesgo vascular, otras enfermedades generales y neurológicas), síntomas (derivados de la anamnesis), signos (derivados de la exploración física) y evaluación de la respuesta al tratamiento (referente a los diversos fármacos empleados).

Por otro lado, se trató de establecer relaciones en las respuestas al tratamiento en función de las dosis empleadas y de la duración del mismo, y para ello se utilizaron tests estadísticos no paramétricos (Kruskal-Wallis).

RESULTADOS

Se revisaron un total de 19 enfermos que cumplían criterios para definir la enfermedad como posible o probable. La serie está constituida por un total de 14 varones y cinco mujeres, cuyas edades varían entre 62 y 81 años (media \pm DE: 70,26 \pm 5).

Con relación al curso de la enfermedad, la edad de inicio se sitúa entre los 57 y 78 años (66,25 \pm 5). El tiempo transcurrido hasta el diagnóstico varía entre uno y seis años (2,43 \pm 1,45). En la mayoría de los casos, el inicio es crónico (más de tres meses) y solamente dos pacientes presentaron un inicio subagudo (entre dos semanas y tres meses). En todos los enfermos la evolución es progresiva. El síntoma de inicio más frecuente son las caídas (22,2%),

Recibido: 07.12.00. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 16.12.00. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Valencia, España.

Correspondencia: Dr. Vicente Enrique Villanueva Haba. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Fe. Avda. Campanar, 21. E-46008 Valencia.

Este trabajo fue presentado en parte en la Reunión de la Sociedad Valenciana de Neurología de 2000.

© 2001, REVISTA DE NEUROLOGÍA

Tabla I. Criterios diagnósticos de parálisis supranuclear progresiva empleados en el estudio (según Tolosa et al [7]).

Enfermedad no hereditaria
Comienzo después de los 40 años
Curso progresivo
Parálisis supranuclear con afectación de la mirada hacia abajo
De las siguientes manifestaciones, son necesarias dos para definir como posible y tres o más para definir como probable la enfermedad
Inestabilidad postural y caídas
Bradícinia con pobre o transitoria respuesta a levodopa
Parálisis pseudobulbar
Bradifrenia marcada con signos de liberación frontal
Mayor rigidez y distonía axial que en los miembros
Ausencia de todas las manifestaciones siguientes
Signos cerebelosos marcados
Polineuropatía no explicable
Disautonomía marcada no explicable
Déficit sensitivos focales (primarios o corticales)
Apraxia de un miembro

seguido de bradicinesia (16,7%) y temblor (16,7%). En cualquier caso, el síntoma de inicio puede ser muy variado (depresión, mareo, disartria, blefarospasmo, dificultad para levantarse de la silla, etc.).

El análisis de los antecedentes de los pacientes muestra que la mayoría tienen un origen rural (63,2%). La exposición a tóxicos se da en un tercio de los pacientes (31,6%), y el consumo de alcohol, tabaco o ambos se produce en la mitad de pacientes (47,4%). Alrededor de dos tercios de los enfermos (63,3%) presentan al menos algún factor de riesgo vascular, como hipertensión arterial, diabetes mellitus o hipercolesterolemia. Más de la mitad de los casos (57,9%) padecen alguna otra enfermedad, entre las cuales las depresiones, enfermedades cardíacas, óseas y digestivas son las más frecuentes. Finalmente debemos reseñar que sólo dos pacientes, alrededor del 10%, presentan antecedentes familiares de enfermedades neurológicas (demencia o enfermedad de Parkinson). Los datos epidemiológicos aparecen expresados en la tabla II.

En cuanto a la sintomatología de los pacientes, se halla la media de afectación en los seis aspectos valorados en el protocolo (inhibición psíquica, agresividad, disfagia, uso de manos, caídas e incontinencia urinaria) y cuya afectación puede variar entre un mínimo de 0 y máximo de 4, salvo para las dos primeras variables, que pueden alcanzar como máximo 2. Los resultados se reflejan en la tabla III. Los aspectos más afectados en la serie son las caídas y el uso de manos, con un total de 2 puntos ($2,00 \pm 1,45$ y $2,00 \pm 1,41$, respectivamente); ello se traduce en más de una caída al mes y menos de una a la semana, y en el uso muy lento o con necesidad de ayuda de manos en tareas habituales de la vida diaria, como el aseo. La inhibición psíquica se afecta con una media de $1,16 \pm 0,76$, dato que se traduce en dificultad para seguir una conversación en grupo. En cuanto al resto de parámetros, no llega a 1 la afectación media; así, la agresividad está aumentada sin interferir en la dinámica familiar ($0,32 \pm 0,58$), la disfagia es sólo para ciertos alimentos ($0,79 \pm 1,03$) y la incontinencia es escasa ($0,63 \pm 1,07$).

El análisis de la exploración física en los pacientes se ha realizado con la obtención de la media de afectación en diferentes áreas neurológicas (función mental, función bulbar, función motora ocular supranuclear, función de extremidades, marcha y afectación de línea media) mediante la valoración de diferentes signos en cada una de las áreas. En todos los casos, la afectación mínima es 0 y la máxima es 4, salvo en el caso de la valoración de la función de las extremidades, donde el valor máximo que puede alcanzar la media de acuerdo con el protocolo es 2,66. Los resultados obtenidos en las diferentes

Tabla II. Valor de los datos epidemiológicos de la serie expresados en porcentajes.

Tóxicos	31,6%
Hábitos (alcohol, tabaco)	47,4%
Riesgos (HTA, DM, hipercolesterolemia)	63,3%
Otras enfermedades	57,9%
Antecedentes neurológicos	10%

Tabla III. Valor medio de los diferentes síntomas valorados mediante el protocolo en el conjunto de la serie.

Síntomas fundamentales	Afectación (media \pm DE)
Retraimiento	$1,16 \pm 0,76$
Agresividad	$0,32 \pm 0,58$
Disfagia	$0,79 \pm 1,03$
Uso de manos	$2,00 \pm 1,41$
Caídas	$2,00 \pm 1,45$
Incontinencia orina	$0,63 \pm 1,07$

áreas neurológicas, pormenorizando los distintos signos valorados, se expresan en la tabla IV.

El área neurológica más gravemente alterada es la relativa a la marcha y afectación de la línea media, con una media de $2,33 \pm 0,96$. Los parámetros más afectados son los relativos a la rigidez del cuello, presente en el 100% de los pacientes y con una afectación media que prácticamente limita el movimiento del cuello, y el parámetro dificultad para levantarse de la silla, presente en el 95% de los pacientes y que traduce la necesidad de más de un intento o bien el empleo de las manos para levantarse de la silla. La afectación también es del 100% en el área de función motora ocular supranuclear, aunque la media que valora la intensidad de afectación es algo menor ($2,13 \pm 0,88$). En esta área, la variable más afectada son los movimientos sacádicos voluntarios verticales hacia arriba.

En cuanto al resto de áreas valoradas, debemos señalar que la afectación es menor. La función mental tiene una afectación de $1,52 \pm 0,93$ y destaca la bradifrenia como dato más característico. La función bulbar presenta una afectación de $1,07 \pm 1,04$ y la disartria es el elemento más afectado. El área menos alterada es la función de extremidades, con valores de $0,75 \pm 0,29$. Dentro de esta área lo más característico es la rigidez y falta de agilidad, mientras que el temblor, generalmente de tipo postural, constituye el signo menos encontrado en la exploración (31,6%).

El análisis de la imagen, mediante la valoración estimativa de la resonancia magnética encefálica, solamente se realizó en nueve pacientes, de los cuales ocho presentaban alteraciones en la imagen. Los parámetros más representativos de afectación fueron la atrofia frontotemporal (77,8%), el aumento del III ventrículo, del IV ventrículo, de la cisterna interpeduncular y de la cisterna magna (55,6%), y los infartos lacunares en los ganglios basales (33,3%).

Finalmente, respecto al análisis de la respuesta al tratamiento, cabe reseñar diferentes aspectos. La dosis media de levodopa empleada fue de 513 ± 291 mg; en cuanto al tiempo en que fueron evaluadas las respuestas los pacientes llevaban entre 1 y 36 meses con una media de $10,47 \pm 9,68$ meses. La respuesta al tratamiento con levodopa fue en general mala, con una respuesta nula en torno al 60% de los pacientes evaluados, moderada en cerca del 10% y buena en alrededor del 20%; los resultados aparecen expresados en la figura. Los fármacos agonistas se administraron a pocos pacientes, por lo que no pueden cuantificarse resultados valorables. En cuanto a los anti-depresivos, la respuesta fue satisfactoria, con respuestas moderadas o satisfactorias en todos los pacientes evaluados.

Por otro lado, no se encontró relación entre la respuesta al tratamiento y

Tabla IV. Valor medio de las diferentes áreas neurológicas, con los respectivos signos evaluados en cada una de ellas, en el conjunto de la serie.

Examen neurológico	Afectación (media \pm DE)
Función mental	3,20 \pm 1,52
Concentración	2,00 \pm 1,49
Bradifrenia	2,05 \pm 1,31
Incontinencia emocional	1,05 \pm 0,91
Retraimiento	1,84 \pm 1,17
Imitación	0,61 \pm 0,98
Función bulbar	1,07 \pm 1,04
Disartria	1,37 \pm 1,16
Disfagia	0,79 \pm 1,13
Función ocular	2,13 \pm 0,88
Arriba	2,84 \pm 1,30
Abajo	2,53 \pm 1,47
Horizontales	1,68 \pm 1,20
Disfunción palpebral	1,47 \pm 1,07
Extremidades	0,75 \pm 0,29
Rigidez	2,05 \pm 0,78
Distonía	0,63 \pm 1,01
Destreza digital	1,16 \pm 0,37
Agilidad piernas	1,11 \pm 0,46
Apraxia manual	0,42 \pm 0,51
Temblores	2,42 \pm 1,30
Marcha y línea media	2,33 \pm 0,96
Rigidez cuello	2,47 \pm 0,96
Levantarse silla	2,42 \pm 1,30
Marcha	2,26 \pm 1,10
Estabilidad postural	2,37 \pm 1,38
Sedestación	2,16 \pm 1,07

la duración del mismo ($p=0,914$), ni entre dicha respuesta y la dosis de levodopa administrada ($p=0,283$).

DISCUSIÓN

La edad de inicio de la enfermedad es similar a las indicadas por otros autores [3,9], pues se sitúa en 66 años. La distribución por sexos muestra un predominio en los varones, en este caso más marcado que en otras series [3,9]. Con relación al curso de la enfermedad, es progresiva en todos los pacientes, con una supervivencia que suele variar entre cuatro y seis años.

En cuanto a los antecedentes, el origen de los pacientes es tanto rural como urbano. No se relaciona la enfermedad con exposición a tóxicos ni consumo de alcohol o tabaco, aunque existen algunos trabajos que la vinculan al consumo de ciertos frutos tropicales (en concreto, *Annona muricata* y *Annona squamosa*) [10]. Referente a los factores de riesgo vascular, la población se

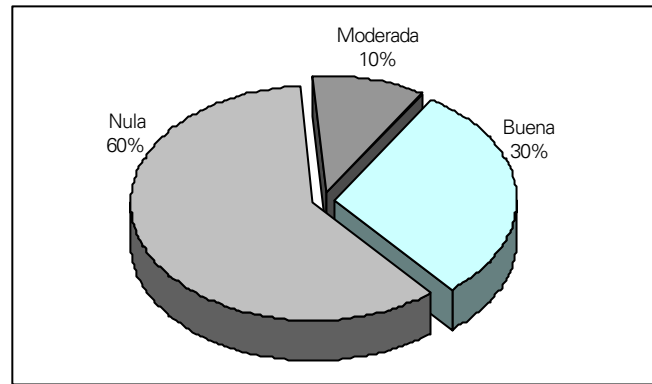


Figura. Respuesta al tratamiento con levodopa en la serie.

comporta como cualquier población añosa, sin una relación especial con dichos factores. Por su parte, la presentación conjunta con otras enfermedades es frecuente, entre ellas se sitúan las propias de la población de edad elevada, como cardiológicas y óseas, y destaca por su alta frecuencia la asociación a depresión. En cuanto a la existencia de antecedentes neurológicos, al igual que en otras series [6], son escasos, aunque destacan la demencia o la enfermedad de Parkinson.

El análisis de la sintomatología de la enfermedad coincide con otras series [3,9]; así, el síntoma de inicio es el trastorno postural o las caídas, seguidos por la disartria. Este es un dato importante, ya que, a diferencia de la enfermedad de Parkinson en que el paciente suele acudir a la consulta por temblor, en este caso, son las caídas el primer motivo de consulta. A su vez, en el curso de la enfermedad también son las caídas el síntoma más frecuente. Además, destacan los trastornos de carácter cognitivo, fundamentalmente en forma de apatía y retracción, que justifican de alguna manera la frecuente asociación con trastornos depresivos; y, por otro lado, la torpeza de los pacientes en cuanto a la realización de habilidades con las manos, justificado por el parkinsonismo rígido-acinético vinculado a la enfermedad. En general, no existe afectación de esfínteres, al menos en fase inicial, a diferencia de otros procesos como la atrofia multisistema. Es de destacar la ausencia de sintomatología en forma de alteraciones visuales difusas, que son frecuentes en otras series; la valoración de dichas alteraciones es probablemente una carencia del protocolo utilizado.

Los signos obtenidos de la exploración neurológica también coinciden con otras series [3,9]. Destaca la afectación de la motilidad ocular, presente en todos los pacientes y fundamentalmente con afectación, al menos de forma inicial, de la motilidad vertical. Los pacientes presentan parkinsonismo rígido-acinético de predominio axial, lo cual justifica que los trastornos más frecuentes sean los relativos a la afectación de la línea media y a la marcha, con alteraciones en la musculatura cervical; en casos evolucionados, estas alteraciones culminan en distonía cervical, en retrocolis, dificultad para levantarse de la silla y necesidad de ayuda para caminar. La afectación apendicular es menor y, pese a que en conjunto existe torpeza y dificultad para manipular, otros aspectos como la presencia de temblor, rigidez o distonía son menos frecuentes. Finalmente, destacar la importancia de los trastornos cognitivos en forma de deterioro cognitivo de predominio subcortical, bradifrenia y afectación pseudobulbar.

Todo lo anteriormente comentado nos lleva a concluir que en cualquier paciente con parkinsonismo rígido-acinético, no asimétrico, con frecuentes caídas y trastornos cognitivos, debemos plan-

tearnos el diagnóstico de parálisis supranuclear progresiva, a pesar de que inicialmente no existan alteraciones oculares.

En las neuroimágenes de estos pacientes, se corroboran los datos hallados en otros estudios [5] con relación a la atrofia de estructuras perimesencefálicas y periacueductales, propias de la enfermedad. También es llamativa la atrofia frontotemporal como dato a resaltar en esta serie, a diferencia de otras revisiones.

En relación con el tratamiento, nuestros resultados son poco alentadores pues obtuvimos cierto beneficio sólo en un 40% de los pacientes y respuestas satisfactorias únicamente en el 30%. Las series publicadas muestran resultados dispares; así, algunos autores [11, 12] logran beneficios con medicación similares a los de nuestra serie, mientras que para otros autores [9, 13] los beneficios son mayores, en torno a dos tercios de pacientes. En cualquier caso, las respuestas son poco duraderas en casi todos los pacientes y los beneficios obtenidos se limitan a los síntomas parkinsonianos.

La dosis media de levodopa empleada fue baja, alrededor de

500 mg, por lo que tratamos de buscar una relación entre las dosis administradas y la respuesta al tratamiento; no obstante, no hallamos mejor respuesta al utilizar dosis más altas ni al emplear el fármaco durante más tiempo. Sin embargo, dado que la presencia de discinesias es generalmente escasa [10], podemos plantearnos que el aumento de dosis, hasta 1.500 mg al menos, puede ser una alternativa en todos los pacientes con parálisis supranuclear progresiva, a pesar de que nuestros datos no pueden concluir que exista mayor beneficio al aumentar dosis.

Destaca la buena respuesta obtenida con el empleo de antidepresivos en relación con la sintomatología depresiva, tan frecuente en estos pacientes, con respuestas aceptables en casi todos los casos.

Podemos concluir que la parálisis supranuclear progresiva es una enfermedad de difícil abordaje en el momento actual y su sintomatología, muy incapacitante en casi todos los casos, requiere de futuros abordajes terapéuticos, quizás con terapia génica, en vistas a una mejor resolución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steele JC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy. *Arch Neurol* 1964; 10: 333-59.
2. Shrag A, Ben-Shlomo Y, Quinn NP. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. *Lancet* 1999; 354: 1771-5.
3. Litvan I, Mangone CA, McKee A, Verny M, Parsa A, Jellinger K, et al. Natural history of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewsky syndrome) and clinical predictors of survival: a clinico-pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 615-20.
4. Conrad C, Andreadis A, Trojanowski JQ, Dickson DW, Kang D, Chen X, et al. Genetic evidence for the involvement of tau in progressive supranuclear palsy. *Ann Neurol* 1997; 41: 277-81.
5. Guerrero AL, García-Urbón M, Ponce MA, Nieto V, Bueno V, Relea A. Valoración semicuantitativa de la tomografía computarizada craneal como apoyo diagnóstico en la parálisis supranuclear progresiva. *Rev Neurol* 2000; 30: 1009-12.
6. Johnson RJ, Litvan I, Grafman J. Progressive supranuclear palsy: altered sensory processing leads to degraded cognition. *Neurology* 1991; 41: 1257-62.
7. Tolosa E, Valldeoriola F, Martí MJ. Clinical diagnosis and diagnostic criteria of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewsky syndrome). *J Neural Transm Suppl* 1994; 42: 15-31.
8. Golbe LI, Davis PH. Progressive supranuclear palsy. In Jankovic J, Tolosa E, eds. *Parkinson's disease and movement disorders*. 2 ed. Baltimore: William & Wilkins; 1993. p. 145-61.
9. Martí-Massó JF, Cabrera-Goñi N. Parálisis supranuclear progresiva. *Rev Neurol* 1984; XII: 165-70.
10. Caparrós-Lefebvre D, Elbaz A. Possible relation of atypical parkinsonism in the French West Indies with consumption of tropical plants: a case-control study. Caribbean Parkinsonism Study Group. *Lancet* 1999; 354: 281-6.
11. Litvan I, Chase TN. Traditional and experimental therapeutic approaches. In Litvan I, Agid Y, eds. *Progressive supranuclear palsy: clinical and research approaches*. New York: Oxford University Press; 1992. p. 254-69.
12. Klawans HL, Ringel SP. Observations of the efficacy of L-dopa in progressive supranuclear palsy. *Eur Neurol* 1971; 5: 115.
13. Kompolti K, Goetz CG, Litvan I, Jellinger K, Verny M. Pharmacological therapy in progressive supranuclear palsy. *Arch Neurol* 1998; 55: 1099-102.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES AFECTADOS DE PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

Resumen. Introducción. La parálisis supranuclear progresiva (PSP) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por afectación en diferentes áreas neurológicas. Las respuestas actuales al tratamiento son pobres en la mayoría de los pacientes. Objetivo. Revisar una serie de pacientes afectados de PSP en diferentes aspectos. Pacientes y métodos. Se revisó una serie de enfermos con PSP utilizando el cuestionario de registro de datos de PSP en España (adaptado del PSP Disabling Rating Scale and Staging System), obtenido en cada enfermo una vez realizado el diagnóstico. Los datos valorados en cada paciente hacían referencia a la historia de la enfermedad, antecedentes personales y familiares, anamnesis, estudio de imagen y tratamiento. Posteriormente se realizó una descriptiva de los pacientes en sus diferentes aspectos y se valoró la respuesta global al tratamiento en relación con las dosis y duración. Resultados. En general, la edad media de diagnóstico de la enfermedad es de 66 años, no existen antecedentes familiares de enfermedades neurológicas, el parámetro clínico más afectado son las caídas y en la exploración física la afectación de la marcha. En cuanto al estudio de imagen lo más llamativo es la atrofia frontotemporal. La respuesta al tratamiento es en general mala, independientemente de la dosis de levodopa empleada y la duración del tratamiento. Conclusión. Los datos de nuestra serie reafirman los aspectos clínicos característicos de la enfermedad y corroboran la mala respuesta global de los pacientes al tratamiento médico con el empleo de levodopa. [REV NEUROL 2001; 32: 1027-30]

Palabras clave. Estudio descriptivo. Levodopa. Neuroimagen. Parálisis supranuclear progresiva. Parkinson plus. Protocolo.

ANÁLISE DESCRITIVA DE UMA SÉRIE DE DOENTES AFECTADOS POR PARALISIA SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA

Resumo. Introdução. A paralisia supranuclear progressiva (PSP) é uma doença neurodegenerativa caracterizada pelo envolvimento de diferentes áreas neurológicas. As respostas atuais ao tratamento são pobres na maioria dos doentes. Objectivos. Revisão de uma série de doentes afectados por PSP em diferentes aspectos. Doentes e métodos. Foi revista uma série de doentes com PSP utilizando o questionário de registro de dados de PSP em Espanha (adaptado do PSP Disabling Rating Scale and Staging System), obtido em cada doente após realização do diagnóstico. Os dados avaliados em cada doente faziam referência à história da doença actual, antecedentes pessoais e familiares, anamnese, estudo de imagem e tratamento. Posteriormente realizou-se uma descrição dos doentes nos seus diferentes aspectos e avaliou-se a resposta global ao tratamento em relação às doses e sua duração. Resultados. A nível global, a idade média de diagnóstico da doença são os 66 anos, não existem antecedentes familiares de doenças neurológicas, o parâmetro clínico mais afectado são as quedas e no exame físico o envolvimento da marcha. No estudo de imagem o fenómeno mais evidente é a atrofia frontotemporal. A resposta ao tratamento é, em geral, má independentemente da dose de levodopa utilizada e a duração do tratamento. Conclusão. Os dados da nossa série confirmam os aspectos clínicos característicos da doença e corroboram a má resposta global dos doentes ao tratamento médico com a utilização de levodopa. [REV NEUROL 2001; 32: 1027-30]

Palavras chave. Estudo descriptivo. Levodopa. Neuroimagem. Paralisia supranuclear progressiva. Parkinson plus. Protocolo.