



*Asesorías y Tutorías para la Investigación Científica en la Educación Puig-Salabarría S.C.
José María Pino Suárez 400-2 esq a Lerdo de Tejada, Toluca, Estado de México. 7223898475*

RFC: ATI120618V12

Revista Dilemas Contemporáneos: Educación, Política y Valores.

<http://www.dilemascontemporaneoseducacionpoliticayvalores.com/>

Año: VI. Número: Edición Especial. Artículo no.: 64 Período: Noviembre, 2018.

TÍTULO: Diagnóstico temprano de la Parálisis Supra Nuclear Progresiva.

AUTORES:

1. Máster. Liliam Iris Escariz Borrego.
2. Máster. Katuska Mederos Mollineda.
3. Máster. Víctor Modesto Chávez Guerra.
4. Máster. Esvieta Calvo Guerra.

RESUMEN: La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) es una enfermedad rara, que involucra deterioro y muerte gradual de áreas selectas del cerebro, idiopático y con empeoramiento progresivo. El diagnóstico diferencial con el Parkinson y la Degeneración Cortico Basal es complejo, debe hacerse en base a signos y síntomas clínicos, y a signos radiológicos específicos. Se presenta un paciente de 75 años, masculino, que comienza con lentitud de movimientos, pérdida de mirada lateral, inestabilidad y amnesia anterógrada. El signo del colibrí o pingüino y el signo de Mickey Mouse confirman el diagnóstico. Resulta relevante el tratamiento efectivo de esta patología, así como la valoración del pronóstico y complicaciones en aras de lograr mejor calidad de vida de los pacientes diagnosticados.

PALABRAS CLAVES: Resonancia Magnética, Parálisis Supranuclear Progresiva, Parkinsonismo, Signo de Mickey Mouse, Signo del Colibrí o Pingüino.

TITLE: Early diagnosis of Progressive Supranuclear Paralysis.

AUTHORS:

1. Máster. Liliam Iris Escariz Borrego
2. Máster. Katuska Mederos Mollineda
3. Máster. Víctor Modesto Chávez Guerra
4. Máster. Esvieta Calvo Guerra.

ABSTRACT: Progressive Supranuclear Palsy (PSP) is a rare disease that involves deterioration and gradual death of selected areas of the brain, idiopathic and with progressive worsening. The differential diagnosis with Parkinson's and Cortical Basal Degeneration is complex, it must be done based on clinical signs and symptoms, and specific radiological signs. A 75-year-old male patient is presented, who begins with slow movements, loss of lateral gaze, instability and anterograde amnesia. The sign of the hummingbird or penguin and the sign of Mickey Mouse confirm the diagnosis. The effective treatment of this pathology is relevant, as well as the assessment of the prognosis and complications in order to achieve a better quality of life for the patients diagnosed.

KEY WORDS: magnetic resonance imaging, Parkinsonian disorders, Progressive Supranuclear Palsy, Sign of Mickey Mouse, Sign of the hummingbird or penguin.

INTRODUCCIÓN.

La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) es una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente que va acompañado con síntomas neurológicos y psiquiátricos como alteraciones motrices, distonía axial, visión borrosa, síndrome frontal y problemas cognitivo (Caballero AIC & Zuluaga I, 2007). Fue Clifford Richardson quien hizo la primera descripción de la PSP como una situación clínico-patológica a la Asociación Americana de Neurología.

Típicamente comienza en la séptima década de vida de las personas, generalmente con prevalencia por el sexo masculino, aunque se han presentado casos en los cuales los pacientes han sido menores de 45 años de edad. Las estadísticas son varias, pero generalmente la prevalencia es de 3 a 6 de cada 100.000 personas al nivel mundial (Moura S, M, 2017). En Ecuador no se reportan casos de PSP, ya que es una patología poco común y también puede ser confundido con otras entidades neurodegenerativas como el Parkinson.

Aún no se conocen las causas exactas que desencadenan esta situación. Existe un deterioro gradual y progresivo de las neuronas cerebrales, primariamente en el tronco encefálico, generando los síntomas de esta patología. La sustancia gris se ve afectada desencadenando los síntomas motores que las dos enfermedades tienen en común. Una de las posibles causas de este deterioro es la acumulación de agregado de la proteína tau, la cual se encuentra fisiológicamente en las neuronas y desempeña un papel importante como es el de brindar soporte y que transmite información a las demás células cerebrales (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2016).

Por lo general, la presentación de sus signos y síntomas varía, aunque entre los síntomas más comunes se encuentra el parkinsonismo, como es la pérdida del equilibrio, caídas inexplicable generalmente posteriores o hacia atrás (retropulsión) o rigidez e inestabilidad en la marcha. Hay paralización supranuclear de la mirada, de ahí su nombre.

Se describe que la lentitud de las sacadas verticales más el nistagmo vertical conduce hacia la definición de esta patología (Salazar J.E, 2012). Frecuentemente, se pueden observar problemas al momento de deglutir alimentos tanto sólidos como líquidos debido a la pérdida de coordinación asociada a la rigidez y lentitud de los músculos de la deglución; algunos alimentos pueden pasar del tracto digestivo o al tracto respiratorio, ocasionando problemas respiratorio como haciendo al paciente vulnerable a infecciones respiratoria como la neumonía (FUNDACIÓN INECO, 2018). El paciente puede reír o llorar repentinamente, ser apático y tener estallidos de enojo sin motivo, pero

estas conductas suelen atribuirse a la edad.

Aparte de la exploración e historia clínica neurológica, los estudios de imagen desempeñan un papel clave e importante en el eficaz diagnóstico de la parálisis supranuclear progresiva. Las imágenes muestran un determinado número de signos radiológicos, que ayudan a determinar y llevar a cabo el diagnóstico diferencial y definitivo de esta patología.

DESARROLLO.

Presentación del caso.

Se presenta paciente de 75 años de edad de sexo masculino con antecedentes de HTA. Acude acompañado de familiar (esposa) por presentar cuadro clínico caracterizado por lentitud de movimientos corporales, problemas al caminar, caídas que son generalmente hacia atrás y que con el tiempo se han hecho más frecuentes.

Al examen físico presenta: Bradicinesia, caída de los párpados, inestabilidad postural, dificultad para la deambulación, rigidez cervical y refiere dificultad para el control de la mirada sobre todo hacia abajo. La expresión facial con característica de sorpresa. Habla ligeramente incoherente y con dificultad. En ocasiones suele tornarse irritable, presenta amnesia anterógrada, y las actividades habituales no le resultan interesantes. Se realizan exámenes complementarios con resultados dentro de límites de normalidad. Posteriormente, se realiza Resonancia Magnética Nuclear con los siguientes hallazgos:

- Espacio extra axial: ligero aumento difuso.
- Cisternas basales: normales.
- Parénquima cerebral: atrofia cortical difusa. Se observan lesiones hiperintensas puntiformes de sustancia blanca, acentuadas, periventriculares de patrón microvascular. Asimetría ventricular a predominio derecho. Ependimitis granular; además, cavun vergae como variante anatómica

normal. Se observa depósito de Fe en globo pálido, núcleo rojo y sustancia gris (figura 1).

- Disminución marcada del volumen del cerebro medio, en relación M/P de 0.17mm e índice de parkinsonismo de 23, sugestivo de parálisis supranuclear progresiva. Atrofia del pedúnculo cerebeloso superior, porción rostral del mesencéfalo aplanada o cóncava (Signo del Pingüino o Colibrí) en imágenes sagitales (figura 2). Atrofia bastante marcada de los pedúnculos cerebrales los cuales se tornan cóncavos en sus contornos laterales en imágenes axiales. Atrofia de la región colicular o lamina cuadrigémina (lámina tectal) (ver figura 3).
- Disminución del diámetro antero-posterior a nivel colicular superiores a <17mm.
- El resto de las estructuras intracraneales son normales.

ID: Parálisis Supranuclear Progresiva.

La Parálisis Supranuclear Progresiva, así como también la enfermedad de Parkinson, son lesiones neurodegenerativas que comparten características como rigidez de los músculos, bradicinesia y torpeza; no obstante, la PSP avanza con más rapidez que la enfermedad de Parkinson.

Las personas con PSP también suelen presentar “rigidez axial”; se paran muy derechas y tienden a caerse de espalda por la inclinación de su cabeza hacia atrás. Al contrario, las personas con Parkinson normalmente presentan una inclinación hacia adelante. Es común encontrar alteraciones del habla y de la deglución en la PSP, y normalmente, estos problemas son mucho más graves que en personas con la enfermedad de Alzheimer.

El temblor, muy frecuente en las personas con Parkinson, es raro en la PSP; además, en la PSP se encuentran graves problemas de visión, cuando los movimientos oculares son casi normales en las personas con Parkinson. En la PSP, existe una dificultad para realizar movimientos oculares hacia arriba y hacia abajo. Pueden tener problemas para abrir o cerrar sus párpados, utilizando otros músculos como el frontal para subir los párpados. También pueden presentar disminución del parpadeo, ocasionando que el ojo se lubrique menos.

La realización de estudios imagenológicos es de suma importancia para evaluar el nivel de daño neurológico del paciente, con un diagnóstico precoz, oportuno y efectivo, previo a la aparición de complicaciones propias de la patología, facilitando la visualización de los signos característicos de la PSP, llegando así a su definición y logrando aportar el tratamiento correcto para el paciente en cuestión.

Actualmente, se ha determinado, que las imágenes cerebrales aportan con un 85% de información clara, precisa y fiable para de muchas enfermedades neurodegenerativas, especialmente destacando el de la PSP.

El Signo del Colibrí o Pinguino, que es la atrofia mesencefálica que se visualiza en el plano sagital, es un signo imagenológico característico, que permite definir la PSP y ayuda a diferenciarla de otras patologías (Costes M A & Valenzuela M.L, 2018); además, se encuentra una disminución marcada del volumen del cerebro medio en relación M/P de 0.17mm e índice de parkinsonismo. Existe una atrofia bastante marcada de los pedúnculos cerebrales, los cuales se tornan cóncavos en sus contornos laterales en imágenes axiales. Atrofia de la región colicular o lamina cuadrigemina (lamina tectal) y disminución del diámetro antero-posterior a nivel colicular superiores a <17mm. Hay aumento de señal en el mesencéfalo, globo pálido y núcleo rojo. En general, los signos radiológicos descritos presentan una sensibilidad variable y especificidad alta hasta 100% (en caso del Signo del Colibrí), siendo una herramienta fundamental para el diagnóstico definitivo de la PSP. Se muestran las imágenes que corroboran esta patología:

Figura 1: Imagen en corte axial secuencias flair, en la cual se observa variante anatómica fisiológica de cavum vergae y pelucidum, lesiones hiperintensas puntiformes de sustancia blanca (LHPSB) de patrón microvascular isquémico. Atrofia cortical difusa predominio de lóbulo temporal y temporomedial.

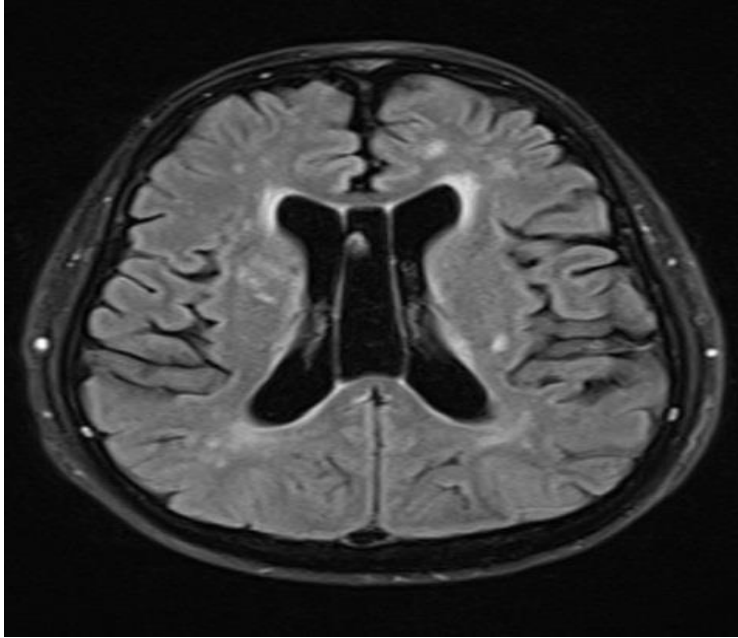
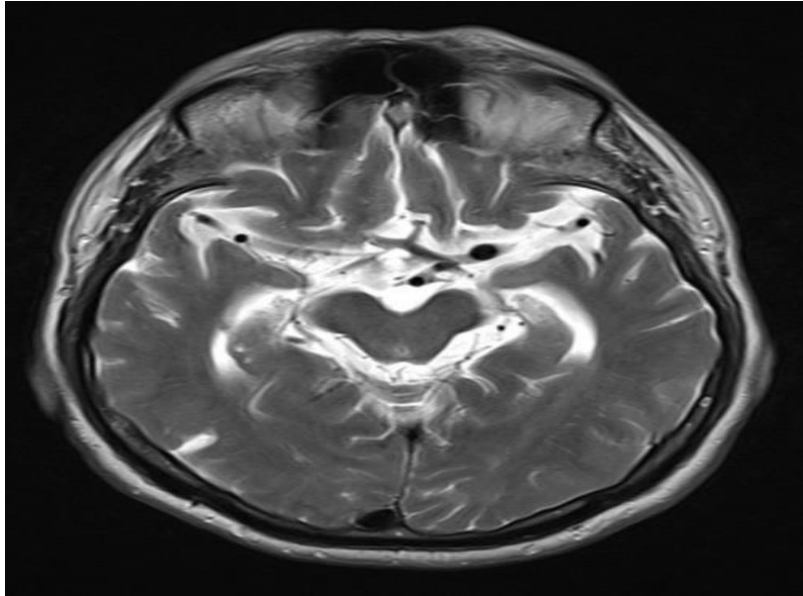


Figura 2: Imagen sagital en secuencia T1 en la cual se observa atrofia del pedúnculo cerebeloso superior, porción rostral mesencéfalo aplanado o cóncava (signo del pingüino o colibrí).



Figura 3: Imagen axial en secuencia T2 en la cual se observa atrofia bastante marcada de los pedúnculos cerebrales los cuales se tornan cóncavos en sus contornos laterales (signo del Mickey Mouse).



Conducta a seguir y pronóstico.

En algunos pacientes, los agentes antiparkinsonianos, como la levodopa les resulta eficiente en mejorar su calidad de vida, disminuyendo los síntomas y signos; sin embargo, el cierre excesivo de los ojos puede tratarse con inyecciones de toxina botulínica así como algunos medicamentos antidepresivos que pueden ofrecer beneficios en el alivio del dolor y la disminución del babeo por lo que se deben combinar varias terapias.

La eliminación de la proteína tau acumulada de forma anormal en el cerebro es otra de las terapias utilizadas hoy en día. En otras personas utilizan aparatos para caminar con pesas (andadores) debido a su tendencia a caerse de espaldas. El uso de lentes bifocales o especiales llamados prismas para remediar la dificultad de mirar hacia abajo, así como realizar fisioterapia con ciertos ejercicios para mantener las articulaciones flexibles.

En atragantamientos grave, puede ser necesario realizar una gastrostomía (un procedimiento quirúrgico mínimamente invasivo que consiste en la colocación de un tubo a través de la piel del abdomen hasta el estómago para recibir la alimentación).

La estimulación cerebral profunda (que usa un electrodo y generador de pulsos implantados quirúrgicamente para estimular el cerebro, de una manera, que ayudan a bloquear las señales que causan muchos de los síntomas motores).

La parálisis supranuclear cuando no se trata a tiempo empeora progresivamente, y al cabo de tres a cinco años de su inicio, las personas alcanzan una discapacidad grave. Las personas afectadas están predispuestas a complicaciones graves como neumonía, atragantamiento, lesiones en la cabeza y fracturas. La causa más común de muerte es la neumonía. Con una buena atención a las necesidades médicas y nutricionales, es posible que estas personas vivan una década o más después de los primeros síntomas de la lesión cerebral.

CONCLUSIONES.

Resulta de alta relevancia hacer un diagnóstico precoz y tratamiento efectivo de esta patología así como la valoración del pronóstico y las posibles complicaciones en aras de lograr mejor calidad de vida de los pacientes confirmados.

De la etapa de diagnóstico se desprenden las complicaciones que presentan los portadores de esta patología, y en ocasiones, se tornan irreversibles, a diferencia de un diagnóstico oportuno con prevención de efectos colaterales desfavorables. A futuro, nuevas investigaciones deben realizarse relacionadas con la etiología y el tratamiento oportuno en aras de una mayor supervivencia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Caballero AIC, & Zuluaga I. (2007). Síntomas psiquiátricos de la parálisis supranuclear progresiva (Vol. XXXVI). Colombia.

2. Costes M A, & Valenzuela M.L. (2018). Signo del colibrí. Scielo, 79, 170 - 171. Obtenido de:
http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-99922015000300011&lng=es
3. FUNDACIÓN INECO. (05 de 03 de 2018). Páralisis Supranuclear Progresiva. Obtenido de:
<http://www.ineco.org.ar/paralisis-supranuclear-progresiva-ppsp/>
4. Moura S, M. (28 de 02 de 2017). Salud y Medicinas. Obtenido de:
<https://www.saludymedicinas.com.mx/centros-de-salud/mareo-y-nauseas/articulos/paralisis-supranuclear-progresiva.html>
5. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. (01 de 03 de 2016). Paralisis supranuclear progresiva. Obtenido de: <https://espanol.ninds.nih.gov/indice.htm>
6. Salazar J. E. (2012). NeuroAnatomía. Obtenido de: Dr. Willian Ganem:
http://pgmiucna.blogspot.com/2012/05/paralisis-supranuclear-progresiva_27.html

DATOS DE LOS AUTORES.

1. **Liliam Iris Escariz Borrego.** Especialista de primer grado Ginecobstetricia Máster en Atención Integral a la Mujer. Docente de la Universidad Laica “Eloy Alfaro de Manabí”, Facultad de Ciencias Médicas - Manta, Ecuador. Correo electrónico: lilyescariz@gmail.com
2. **Katiuska Mederos Mollineda.** Especialista de primer grado Pediatría y Máster en Atención Integral al Niño. Docente de la Universidad Estatal de Milagro (UNEMI), Facultad de Ciencias de la Salud - Milagro, Ecuador. Correo electrónico: kmederosm@unemi.edu.ec
3. **Víctor Modesto Chávez Guerra.** Especialista de primer grado Imagenología y Máster en Medios Diagnósticos. Médico Tratante Hospital Oncológico Solca Manabí, Solca, Portoviejo, Ecuador. Docente de la Universidad Laica “Eloy Alfaro”, Manabí, Facultad de Ciencias Médicas - Manta, Ecuador.

4. **Esvieta Calvo Guerra.** Especialista de primer grado en Psiquiatría. Médico Tratante Hospital “León Becerra Camacho”, Milagro. Ecuador.

RECIBIDO: 10 de septiembre del 2018.

APROBADO: 16 de octubre del 2018.