



Caso Clínico

“Parálisis Supranuclear Progresiva: a propósito de un caso”

Ainara Arnaiz Muñoz

Residente de psiquiatría. Hospital psiquiátrico de Zamudio

Maidier Prieto Etxebeste

Residente de psiquiatría. Hospital de Cruces

ANTECEDENTES PERSONALES:

Paciente mujer de 48 años de edad con antecedentes de nueve ingresos psiquiátricos desde el año 1996. Primer contacto con psiquiatría en 1988 por sintomatología ansiosa-depresiva que se inicia a raíz de separación matrimonial. Los ingresos se desencadenan siempre en el mismo contexto: “coincidiendo con conflictiva familiar, descompensación de su estado afectivo y sobreingesta medicamentosa voluntaria con fines suicidas”. Ha recibido múltiples diagnósticos: Depresión Mayor recurrente, Síndrome ansioso-depresivo, Distimia y Trastorno dependiente de la personalidad; recibiendo así mismo, diversos tratamientos antidepressivos (amitriptilina, clorimipramina, venlafaxina y fluvoxamina), ansiolíticos y antipsicóticos (perfenacina y tiapride).

En mayo del 2005, estando en Canarias, sufre un episodio de semiahogamiento tras caída en la playa, que precisa ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos; tras la extubación orotraqueal hace un cuadro psicótico con ideas de perjuicio autolimitado, que se resuelve con 2,5 mg de olanzapina. Al alta, no mostraba sig-

nos de encefalopatía hipóxica, focalidad neurológica, ni deterioro cognitivo. Sí presentaba discreto síndrome extrapiramidal, que en principio, se supuso secundario al tratamiento previo con neuroléptico.

En junio del 2005, el mismo día de regreso de Canarias, la paciente requiere un nuevo ingreso psiquiátrico por cuadro de ansiedad. Se observa un temblor de reposo intenso en ambas extremidades con inestabilidad acusada de la marcha, por lo que se consulta al servicio de Rehabilitación que recomienda tratamiento rehabilitador. A pesar de dicho tratamiento, la paciente tendía a estar recostada la mayor parte del día, con importante inestabilidad de la marcha, caídas frecuentes y temblor de reposo; requiriendo ayuda para realizar la mayor parte de las tareas que atañían incluso su autonomía. Esta situación mantenida durante meses, había suscitado un notable aumento de las tensiones familiares ya existentes previamente, por lo que la paciente lleva a cabo un nuevo intento autolítico precipitándose así, un nuevo ingreso psiquiátrico.



EXPLORACIÓN AL INGRESO:

Consciente y orientada auto y alopsíquicamente. Facies hipomímica. Marcado temblor de reposo en EEl. Disártrica, con discurso lento, coherente y bien estructurado. No clínica de orden psicótico. No datos compatibles con sintomatología afectiva de orden mayor. Ánimo inestable, con sentimientos fluctuantes de desesperanza y minusvalía debidos a las dificultades por su situación física actual. No ideación autolítica. Sueño conservado con medicación. Apetito normal.

EVOLUCIÓN:

Durante el ingreso, la sintomatología que ocupaba un primer lugar no era de carácter afectivo, sino que predominaba la clínica extrapiramidal. Se observa una importante inestabilidad de la marcha, caídas frecuentes hacia atrás, temblor de reposo, distonía cervical, rigidez en extremidades de carácter proximal con fenómeno de “rueda dentada” y bradicinesia global. La sintomatología ansiosa-depresiva era secundaria a su estado físico y fluctuaba en función de los cambios de éste.

Debido a la presencia de un síndrome parkinsoniano en ausencia de tratamiento neuroléptico, se solicita valoración por servicio de medicina interna que establece un diagnóstico de sospecha de Enfermedad de Parkinson e instaura tratamiento con levodopa. Ante la escasa respuesta se solicita nueva valoración por servicio de neurología que en la exploración neurológica objetiva una parálisis de la mirada conjugada en el plano vertical detectada ante la imposibilidad de la paciente de seguir con el movimiento ocular los objetos en el plano vertical.

Tras varias pruebas:

- Analítica: perfil general, hematiemetría, coagulación, hormonas tiroideas, vit. B12 y ácido fólico: *normal*
- Ac. antireceptor de ac. colina: *negativo*
- Cobre y ceruloplasmina en suero: *normal*
- Mini mental test: *alerta 32/35*
- Informe psicológico (batería cognitiva):

Buena atención, memoria visual y verbal, y habilidades ejecutivas. Praxias gestuales e ideativas conservadas. Ralentizamiento generalizado de su motricidad y problemas en la localización visual de la información relevante.

- RMN craneal: *sin datos de interés.*
- SPECT cerebral: *leve hipoperfusión frontal derecha.*
- SPECT DATASCAN: *importante hipocaptación bilateral en los ganglios de la base, más en el lado derecho, a expensas del putamen. ... diagnostica una Parálisis Supranuclear Progresiva.*

PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP):

Se trata de un parkinsonismo primario degenerativo de etiología desconocida con una incidencia de 4 por millón. Es más frecuente en varones y es de inicio tardío, con un pico de máxima incidencia entorno a la sexta década de la vida. Evoluciona de forma progresiva con una supervivencia media de 5–10 años. Se denomina también Síndrome de Steele Richardson Olszewski (1).

Las manifestaciones clínicas de esta entidad se basan:

1. **Síndrome Parkinsoniano:** El temblor está ausente o es de baja amplitud, más frecuentemente de tipo postural que de reposo a diferencia de la EP. La rigidez extrapiramidal es de predominio axial en cuello y tronco superior; adquiriendo los pacientes una postura típica en extensión de tronco y cuello. (figura 1)



Fig.1. Rigidez extrapiramidal de predominio axial en cuello y tronco superior.

Bradicinesia. Trastornos graves en la *marcha* con pérdida de la estabilidad y tendencia a las caídas hacia atrás (a diferencia de la EP, en la cual las caídas son típicamente hacia delante). Además los trastornos de la *marcha* y caídas suelen ser síntomas tardíos en EP y esta sintomatología de forma temprana nos debe hacer pensar en otra variedad de síndrome parkinsoniano, como en este caso es la PSP.

2. **Distonía cervical**. Dato típico de esta entidad. (figura 2).



Fig. 2. Distonía cervical.

3. **Oftalmoplejía supranuclear**: caracterizada por una parálisis de la mirada conjugada en plano vertical (en la EP la parálisis afecta fundamentalmente al plano horizontal). Los trastornos oculomotores constituyen el dato clínico clave, pero sólo están presentes en la mitad de los casos al inicio. Al final puede aparecer oftalmoplejía completa con retracción palpebral e hiperactividad de la musculatura frontal dando el aspecto característico de susto o sorpresa. (figura 3).



Fig. 3. Oftalmoplejía completa.

4. **Síndrome pseudobulbar**: disfagia, disartria y labilidad emocional.

5. **Demencia subcortical**: falta de iniciativa, afectación memoria de trabajo, lentitud psicomotora, alteración de la fluidez verbal y planificación, cambios emocionales, depresión, apatía y cambios de la personalidad, sin fasias, apraxia, ni agnosia. Compatible con los resultados obtenidos por la paciente en las pruebas psicológicas.

El diagnóstico de la PSP es clínico. Un síndrome parkinsoniano que no responde a L-Dopa, con trastornos de la *marcha*, pérdida de los reflejos posturales y oftalmoplejía supranuclear sugiere el diagnóstico. El diagnóstico de certeza se realiza postmortem. En la RNM se puede ver atrofia cortical. En las pruebas funcionales PET/SPECT hipoperfusión frontal bilateral y de los ganglios basales. En el estriado hay hipocaptación de fluorodopa y de los marcadores de los transportadores de dopamina con el datscan (1). Pero estos hallazgos no son específicos de la PSP.

La PSP es una enfermedad difícil de detectar en sus fases iniciales por la inespecificidad de sus síntomas, lo que hace que frecuentemente el diagnóstico se retrase varios años. No es infrecuente que en las etapas iniciales se diagnostique de EP y sólo al añadirse otra clínica con la evolución de la enfermedad acaban incorporando signos y síntomas que excluyen la EP. Cuando el inicio es a edades más precoces, como ocurre en este caso, hay que agotar todos los medios diagnósticos para excluir otros parkinsonismos. El inicio temprano de alteraciones del lenguaje, inestabilidad postural o disfagia con pobre respuesta a L-Dopa nos debe sugerir otro diagnóstico diferente a la EP.

El tratamiento con L-Dopa puede mejorar por unos meses los síntomas parkinsonianos como la rigidez o la bradicinesia, pero en general la PSP es resistente a todos los dopaminérgicos y no hay otra alternativa eficaz (1). De ahí



que no se observara mejoría significativa con levodopa. Los antidepresivos tricíclicos (amitriptilina) se ha descrito que además de mejorar el estado de ánimo y la labilidad emocional producen mejorías temporales en los movimientos espontáneos, el tono muscular y la motilidad ocular (2).

DISCUSIÓN:

- Tras revisar de forma retrospectiva la evolución de la paciente, hace aproximadamente dos años antes del diagnóstico neurológico, comienzan las primeras referencias a caídas esporádicas, disartria, facies inexpressiva, rigidez axial en la postura y temblor de reposo en las EEl. En el contexto de diagnósticos de Distimia y Trastorno dependiente de la personalidad, y en tratamiento a dosis bajas con perfenacina, esta sintomatología extrapiramidal no ocupa un primer lugar hasta que comienza a afectar gravemente la autonomía de la paciente. Momento en que se replantea el diagnóstico, ya que hasta la fecha había sido diagnosticada de parkinsonismo inducido por neurolépticos.
- En relación a los trastornos del movimiento inducidos por fármacos, no siempre suele ser fácil establecer una relación causal entre la exposición al fármaco y la aparición de los síntomas, ya que además algunos de estos trastornos aparecen también en ausencia de un tratamiento farmacológico (3). Ante un paciente tratado con psicofármacos que presente un trastorno del movimiento, el clínico debe plantearse el diagnóstico diferencial de estos síntomas. Hay que motivar al especialista para que trate de hacer un diagnóstico acertado y ponga el tratamiento adecuado. Conviene realizar un diagnóstico provisional a expensas de ser confirmado mediante la reducción o interrupción del fármaco o la prescripción de un tratamiento anticolinérgico. Los fármacos más frecuentemente asociados a los trastornos del movimiento en psiquiatría son los antipsicóticos (4).
- El parkinsonismo inducido por neurolépticos se caracteriza por la presencia de síntomas parkinsonianos cuya aparición coincide con la toma del fármaco neuroléptico. Los síntomas suelen aparecer inmediatamente después o de forma insidiosa en varias semanas (2–4 semanas) de haber iniciado el tratamiento, incrementado la dosis o reducido la dosis de otros fármacos (anticolinérgicos) empleados en la prevención de cuadros extrapiramidales. Una vez instaurados suelen permanecer invariables o disminuir paulatinamente. Tienen a desaparecer al reducir o abandonar el tratamiento neuroléptico, añadir medicación antiparkinsoniana o cambiarlo por otro neuroléptico de menor incidencia de efectos adversos. Es criterio incluido en el DSM–IV que estos síntomas parkinsonianos no se expliquen mejor por la presencia de un trastorno mental ni puedan atribuirse a enfermedades médicas o neurológicas. Refiriéndonos a nuestro caso, en 1999 tras varios ingresos contiguos en el tiempo y coincidiendo con un intento autolítico más severo se instaura tratamiento neuroléptico con 24 mg/d de perfenacina. En 2001 se disminuye dosis de perfenacina a 16 mg/d y se inicia tratamiento anticolinérgico con biperideno ante la presencia ya de sintomatología extrapiramidal. En 2004 se disminuye de nuevo dosis de perfenacina a 8 mg/d. Ante la falta de mejoría del cuadro extrapiramidal se sustituye perfenacina por tiapride (200 mg/d), neuroléptico de baja potencia con escasos efectos secundarios, indicado en discinesias y otros movimientos anormales.
- Nos deben hacer sospechar que los síntomas parkinsonianos no sean debidos al tratamiento neuroléptico: antecedentes patología neurológica congénita, parkinsonismo rápidamente progresivo no explicable por cambios farmacológicos recientes, signos neurológicos focales no extrapiramidales y síntomas parkinsonianos que no ceden a los 3 meses de haber suspendido el tratamien-



to neuroléptico. Los factores de riesgo para el desarrollo de parkinsonismo yatrógeno secundario a neurolépticos son: antecedentes de este trastorno, edad avanzada, sexo femenino, concurrencia de demencia, delirium o enfermedad neurológica concomitante, el tipo de neuroléptico, la dosis total y la rapidez de incremento de dosis (4).

- La PSP es una enfermedad difícil de detectar en sus fases iniciales debido a la inespecificidad de sus síntomas. Suele debutar con trastornos de la marcha y caídas frecuentes, trastornos del comportamiento o dificultad para articular el lenguaje. Por eso, estos cuadros pueden ser difíciles de diagnosticar en pacientes psiquiátricos y la utilización de psicofármacos puede además dificultar la valoración de los síntomas motores asociados hasta que se hacen patentes los trastornos de la motilidad ocular. En un estudio realizado por Menza et al (5), el primero en evaluar sistemáticamente los síntomas psiquiátricos en 19 pacientes con PSP (comparados con un grupo control con EP), se observa una elevada frecuencia de trastornos psiquiátricos y el 26% tenía además antecedentes de trastornos psiquiátricos previos. De los pacientes estudiados, el 42% tenía algún diagnóstico psiquiátrico (aunque sólo en dos de los casos este trastorno era severo) y dos de ellos además debutaron

con un trastorno psiquiátrico y posteriormente fueron diagnosticados de una PSP. Diez de los pacientes estaban siendo tratados con antidepresivos, pero en la mayoría de los casos era fundamentalmente como tratamiento para los síntomas motores. Los cambios de personalidad son descritos en casi el 50% de los casos publicados en la literatura (6). En este aspecto se dividen en dos grupos: los que presentan un cuadro mixto de apatía y depresión y en los que predomina un cuadro de irritabilidad e incontinencia emocional. En conclusión, los pacientes con PSP presentan con elevada frecuencia trastornos psiquiátricos asociados, aunque en la mayor parte de los casos se trata de cuadros moderados de depresión y ansiedad. A pesar del rápido deterioro ocasionado por la enfermedad en el estudio Menza et al apoyan que el patrón de enfermedad mental (salvo la demencia y la afectación bulbar con labilidad emocional) no sugiere que se trate de un trastorno primario resultado de los cambios estructurales y bioquímicos producidos por la propia enfermedad.



Contactos:

Ainara Arnaiz Muñoz
ainaralaranja@hotmail.com
Maidier Prieto Etxebeste
Mprieto1@alumni.unav.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Lezcano E, Zarranz JJ, Tolosa E, Gómez JC. Enfermedades caracterizadas por movimientos involuntarios anormales ("enfermedades extrapiramidales" o de los "ganglios basales"). In: Zarranz JJ. Neurología. 3 ed. Madrid: Elsevier; 2003.
2. Newman G. Treatment of Progressive Supranuclear Palsy with tricyclic antidepressants. *Neurology* 1985; 35: 1189-1193.
3. Trastornos motores por medicamentos. In: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSM-IV. Barcelona: Masson; 2003. P. 882-86.
4. Trastornos del movimiento inducidos por neurolépticos. In: Sadock BJ, Sadock VA. Kaplan-Sadock Sinopsis de Psiquiatría. 9 ed. Buenos Aires: Waverly Hispánica; 2003. P. 992-93.
5. Menza MA, Cocchiola J, Lawrence I. Psychiatric symptoms in Progressive Supranuclear Palsy. *Psychosomatics*, 1995. 36 (6): 550-54.
6. Movement Disorders. In: Lishman WA. Organic Psychiatry. The psychological consequences of cerebral disorder. 3 ed. Blackwell Science; 1997. p. 666-67.