

El síndrome de «Steele-Richardson-Olszewsky» (parálisis supranuclear progresiva): A propósito de dos casos

J. M. Moreno Martínez *

A. Garrido Carrión **

J. L. B. de García-Quijada ***

J. M. Raigal Martín ****

P. I. Margalet Fernández *****

RESUMEN

A partir de la definición de la enfermedad, denominada también como «síndrome de Steele-Richardson-Olszewsky», describimos dos casos diagnosticados en nuestro Servicio. Los enfermos fueron incluidos en un principio dentro de la enfermedad de Parkinson, pero su respuesta a la terapéutica farmacológica y su evolución clínica fueron desfavorables. La aparición de nueva sintomatología, discordante de un parkinsonismo puro, obligó a la sospecha de su verdadera patología.

SUMMARY

Beginning from the definition of the disease, also named as «Steele-Richardson-Olszewsky Syndrome», we describe two cases, diagnosed in our Service. Both patients were first included into the Parkinson Disease, but their response to pharmacologic treatment and their clinic evolution were bad. The arising of new symptomatology, disaccording with a pure parkinsonism, carried to the suspect of their true pathology.

INTRODUCCION: Descripción de la enfermedad

La parálisis supranuclear progresiva fue descrita por Steele, Richardson y Olszewsky en 1963, a partir de una serie de pacientes estudiados clínicamente por el propio Richardson. Se caracteriza por una oftalmoplejía supranuclear, plejía que afecta con más frecuencia a la mirada hacia abajo, parálisis pseudobulbar, distonía axial en extensión (que cuando afecta a la musculatura cervical es prácticamente patognomónico), rigidez de los miembros y, de forma variable e inconstante, demencia o pseudodemencia, signos piramidales y extrapiramidales, y sintomatología cerebelosa.

Los primeros signos de la enferme-

dad pueden ser trastornos del equilibrio y de la marcha, produciéndose caídas inesperadas; más tarde, aparece progresivamente dificultad para la fijación de la mirada, así como para la elocución de la palabra, instaurándose también paulatinamente el cuadro florido.

Según la bibliografía que nosotros hemos revisado, el cuadro clínico es enormemente variable de unos a otros pacientes, apareciendo la sintomatología típica con versatilidad en intensidad.

La anatomía patológica no es específica, encontrándose característicamente una pérdida de neuronas, con degeneración neurofibrilar predominante, siendo sustituidas por gliosis astrocitaria, pudiendo hallarse estos datos en regiones dispares del encéfalo, pero de forma casi constante en Tectum y Tegmentum del cerebro medio, núcleo subtalámico de Luys, núcleo vestibular y núcleos oculares.

En el día de hoy, se desconoce la etiología del síndrome, y no se ha encontrado tratamiento eficaz. La evolu-

ción es lenta y progresiva, conduciendo a la muerte en 5 a 7 años, por término medio.

Se debe sospechar en síndrome de Steele-Richardson-Olszewsky en pacientes de edad adulta, que comienzan a caerse repetida e inexplicablemente, y en los que se evidencian síntomas y signos extrapiramidales con rigidez de nuca y parálisis de la mirada conjugada, sobre todo para la verticalidad.

CASO CLINICO

HISTORIA DEL PACIENTE 1

C. R. A. es una mujer de 60 años de edad. Entre sus antecedentes personales cabe señalar una fibrosis retroperitoneal, con estenosis ureteral derecha que acarrea infecciones urinarias de repetición, en tratamiento anti-tibióterápico periódico. Sus antecedentes familiares carecen de interés neurológico, no habiéndose evidenciado datos de parkinsonismo.

La enferma acudió hace algo más

* Comandante Médico, Jefe del Servicio de Neurología del Hospital del Aire de Madrid.

** Capitán Médico, Adjunto del Servicio de Neurología del Hospital del Aire.

*** Teniente Médico de la Armada, Unidad de Medicina Intensiva del Hospital del Aire.

**** Médico Asistente del Servicio de Neurología del Hospital del Aire.

***** Alumna Interna del Servicio de Neurología del Hospital del Aire.

**El síndrome de
«Steele-Richardson-Olszewsky»
(parálisis supranuclear
progresiva): A propósito de dos
casos**

de dos años a nuestro servicio, por venir notando desde meses atrás una lentificación general y trastornos de la escritura, sin temblor. A la exploración se verificó entonces rigidez, que se interpretó como en «rueda dentada», bradipsiquia y bradicinesia importantes, y marcha inestable con pasos cortos. Fue diagnosticada de enfermedad de Parkinson, y se comenzó con tratamiento a base de L-Dopa. En las revisiones periódicas se pudo objetivar en un principio una mejoría en la sintomatología de la paciente, pero pocos meses después la enferma recayó, empeorando progresivamente, y acusándose enormemente los síntomas referidos. Nos replanteamos el diagnóstico establecido, y la enferma es ingresada para estudio.

A la exploración encontramos una facies anímica e inexpresiva, con voz apagada y taquifémica, así como «disártrica». Su marcha es difícil de definir, siendo lenta, inestable y con un braceo característico que le confiere aspecto de «soldadito de plomo». No existe flexión ventral del tronco.

Hay parálisis oculomotora para la mirada vertical, tanto hacia arriba como hacia abajo, compensando la paciente con movimientos cefálicos (síndrome de Parinaud). Se evidencia una importante rigidez e hipertonia, muy acusada a nivel de cuello, donde adquiere carácter elástico. Los reflejos osteotendinosos son vivos y simétricos. La exploración del tórax y del abdomen no refleja dato patológico alguno.

Llama la atención la actitud de la enferma, en la que destacan gran bradicinesia, bradipsiquia avanzada y una

mirada fija, que no atiende al medio que le rodea.

Entre las exploraciones complementarias realizadas, aparece un fondo de ojo normal, un electroencefalograma también normal, analítica en sangre normal. Se practican potenciales evocados visuales que pueden definirse como normales, potenciales evocados auditivos: oído derecho normal, oído izquierdo con discreto retraso en todos los componentes, conservándose las latencias interpico. Dado que la paciente presenta hipoacusia izquierda de larga evolución, este dato es poco valorable. Se pide informe a Otorrinolaringología, cuyo resultado es una hipoacusia izquierda antigua.

El urocultivo dio más de 100.000 colonias de Coliformes.

Se realizó TAC craneal, en el que se evidencian dilatación moderada del ventrículo lateral derecho, y leve del izquierdo, sin imagen sugestiva de hidrocefalia. Se objetivan mínimos datos de atrofia córtico-subcortical.

Se hizo punción lumbar, observándose un líquido claro. El resultado de su análisis fue normal.

EVOLUCION

En el momento de su ingreso se retiró toda medicación neurológica a la paciente, implantándose tan sólo antibioterapia para su proceso infeccioso urinario. Su sintomatología general no varió con ello, pero a los pocos días aparecía más «despierta», habiendo mejorado algo su bradipsiquia. Se realizó una batería cortical, dando como resultado una lentificación general, pero sin signos objetivos de demencia, cuadro que ha sido denominado por algunos autores como «seudodemencia». La exploración cortical era muy valorable, dado el nivel cultural de la enferma, ya que había sido maestra durante su vida activa.

Antes de ser dada de alta, se implantó nuevamente tratamiento con L-Dopa, y se hacen revisiones periódicas, no objetivándose mejoría franca.

HISTORIA DEL PACIENTE 2

Nuestro segundo caso es un varón de 75 años de edad, que acude a consulta por presentar desde hace cinco años un cuadro de evolución progresi-

va, caracterizado por lentificación global de los movimientos, descenso en la intensidad de la voz, que se hace difícilmente inteligible cuando lleva cierto tiempo hablando, y deterioro general de las funciones corticales.

Diagnosticado inicialmente de enfermedad de Parkinson, se han venido practicando distintos tratamientos a base de L-Dopa con inhibidor y bromocriptina, sin observarse ningún resultado positivo.

No existen en su historia clínica antecedentes personales ni familiares de interés neurológico.

A la exploración, el paciente presenta muy importante pérdida de la mímica, así como de los movimientos gestuales. Existe bradipsiquia y bradicinesia muy marcadas, con voz monótona y de muy escaso volumen. Su aspecto es rígido en general, con mirada fija y ausencia de movimientos oculares espontáneos; asimismo, hay tendencia a la retropulsión cefálica. Se evidencia una incapacidad para la elevación de la mirada conjuntamente (síndrome de Parinaud), así como para la convergencia ocular. Los movimientos de descenso y lateralización están conservados, aunque muy lentificados.

El fondo del ojo es normal, no hay alteración de otros pares craneales. Se objetiva moderada hipotonía en las cuatro extremidades, con signo de la «rueda dentada» al realizar el paciente movimientos contralaterales. Los reflejos osteotendinosos son vivos simétricamente. No existe temblor, discinesias en reposo o de actitud, ni otros movimientos anormales. No existen signos cerebelosos.

La marcha es prácticamente imposible, dando pasos cortos y arrastrando los pies con bloqueos casi constantes.

Se practicaron exploraciones complementarias, entre las que se encuentran un estudio analítico completo (sangre, orina y bioquímica), que está dentro de límites normales. Las RX de cráneo y columna cervical objetivan signos degenerativos artrósicos, sin otros hallazgos. El electroencefalograma es normal. Se hicieron potenciales evocados, que fueron normales.

El TAC craneal, reiterado en dos ocasiones: una al comienzo del cuadro y otra en la actualidad, demuestra dis-

cretos signos de atrofia córtico-subcortical, en relación con la edad del paciente probablemente. El tamaño ventricular está dentro de los límites normales, y no se evidencian otros datos patológicos.

Al igual que en el anterior, este paciente presenta líquido cefalorraquídeo claro y con examen de laboratorio normal, obtenido por punción lumbar.

EVOLUCION

A pesar de tratamiento, el cuadro ha seguido su evolución desfavorablemente, y el paciente presenta en la actualidad una práctica incapacidad para realizar la marcha, notable torpeza motora en miembros superiores y alteraciones de las funciones corticales. Existe incontinencia urinaria. En ningún momento ha presentado temblor ni otros movimientos anormales.

También en este caso se realizó una batería cortical, mediante la cual se vieron alteraciones discretas y globales en las esferas gnósicas, práxicas y mnésicas, junto a un gran enlentecimiento avanzado y generalizado. Tampoco en este paciente existían datos fundamentados objetivos de demencia como tal, aunque sí tal vez de «Pseudodemencia».

DISCUSION Y COMENTARIOS

Ambos pacientes, presentados como caso 1 y caso 2 respectivamente, presentaron un cuadro evolutivo similar. Los síntomas que nos refirieron, así como los signos objetivados

durante la exploración clínica, mostraban un evidente parkinsonismo de larga evolución.

En aquel momento, como ha quedado dicho, no se pensó sino en una enfermedad de Parkinson en los dos enfermos, y el tratamiento con L-Dopa mejoró temporalmente la clínica en el caso 1, lo que nos hizo falsamente «confirmarnos» en nuestro diagnóstico.

Sin embargo, en las revisiones periódicas que se sucedieron pudo comprobarse cómo la mencionada mejoría se siguió de forma progresiva de reaparición de la sintomatología, que en un principio ella misma contaba, así como la aparición de otros signos nuevos: taquifemia, rigidez elástica de la nuca, voz apagada y «disártrica». A partir de este momento en que empeoró, la enferma se deterioró progresivamente, a pesar de aumentarse el tratamiento en cuanto a dosis se refiere. Dicha mala evolución es similar a la encontrada en el paciente del caso 2, desde un primer momento.

Todo ello hizo que desconfiáramos de aquel diagnóstico, y citáramos nuevamente a los enfermos para una reexploración detallada y objetiva. Así, encontramos datos netamente extrapiramidales (bradicinesia, cara poco expresiva, rigidez e hipertonia, pasos cortos, etc.), pero añadidos a otros francamente discordantes de un parkinsonismo puro (braceo con brazos rígidos en «soldadito de plomo», ausencia absoluta de flexión ventral del tronco, oftalmoplejía para la mirada vertical conjugada o «síndrome de Parinaud», y una importantísima inestabilidad para la bipedestación, que les obliga a irse sujetando constantemente y les imposibilita para caminar solos).

Como consecuencia del nuevo enfoque del proceso diagnóstico, orientamos el estudio ahora directamente a descartar la parálisis supranuclear progresiva de Steele-Richardson-Olszewsky, proceso sobre el que recayó nuestra sospecha. Para ello, los enfermos fueron ingresados, y se les practicaron toda la serie de pruebas complementarias ya detalladas.

Al analizar a posteriori el proceso, hemos comprobado que el desarrollo evolutivo de nuestros enfermos concuerda con el descrito por los autores que describieron la enfermedad, así como por los otros que a lo largo de

estos últimos 22 años han revisado el tema a través de su propia casuística. El comienzo de la sintomatología ocurrió en la 7.ª década de la vida, se inició con signos extrapiramidales de tipo parkinsoniano, evolucionó desfavorablemente en el transcurso de dos a cinco años, aun con tratamiento farmacológico, y se sumaron posteriormente otros signos, característicos de la enfermedad de Steele-Richardson-Olszewsky.

Las exploraciones complementarias que se realizaron concuerdan rigurosamente con las obtenidas por otros autores, no encontrándose realmente en ellas ningún dato patológico específico.

Claro está, cabe sospechar en otros procesos cuya clínica simula la de ésta, aún muy desconocida patología, como es primordialmente la hidrocefalia normotensa. Sin embargo, y con vistas a descartarla, se practicó Scanner craneal, dando como resultado una dilatación ventricular derecha, y en menor grado izquierda, pero de tipo no específico (caso 1), y ausencia absoluta de dilatación ventricular (caso 2), que en ningún caso sugerían hidrocefalia, según informe del propio Servicio de Radiología del hospital que realizó la prueba. No obstante, se realizaron sendas ventriculografías y flujo isotópicos (RHISA) para visualizar el funcionalismo del líquido cefalorraquídeo, que resultaron ser normales, descartando así objetivamente el diagnóstico de hidrocefalia normotensa. Por otra parte, está descrito que en la parálisis supranuclear progresiva es característico encontrar en el TAC craneal dilatación de los ventrículos laterales, así como del cuarto ventrículo y de otras cisternas endocraneales, aunque siempre en grado moderado, lo que efectivamente hemos encontrado nosotros también.

En lo que al deterioro psíquico se refiere, algunos autores hablan de la aparición de un proceso de demencia con deterioro psíquico muy evidente, mientras que en otros trabajos se dice que realmente no existe una verdadera «demencia», sino un proceso caracterizado por cambios mínimos en la conducta del individuo, incluyendo cambios menores en los hábitos diarios de los enfermos. La enferma del caso 1 fue maestra durante su vida activa, lo que obliga a pensar que su status cultural era bueno; el otro enfermo, caso 2, tenía un nivel cultural «medio». Por ello, el realizar una ba-

El síndrome de «Steele-Richardson-Olszewsky» (parálisis supranuclear progresiva): A propósito de dos casos

tería cortical iba a ser enormemente valorable; se realizó dicha exploración según el modelo que usamos habitualmente en el protocolo de nuestro servicio, obteniendo como resultado a la prueba una importantísima lentificación en la realización de la misma, pero cometándose pocos errores, y de escaso valor patológico. Por todo ello, la batería cortical nos sirvió para demostrar la muy avanzada bradipsiquia

y bradicinesia que los pacientes tenían, y para comprobar que no existía demencia como tal, sino un cuadro menor, que se ha venido en llamar «seudodemencia», y que al día de hoy parece la forma más frecuente en este síndrome.

CONCLUSION

Los enfermos que presentamos cumplen todos los criterios de enfermedad de Steele-Richardson-Olszewsky, o parálisis supranuclear progresiva, tanto desde el punto de vista evolutivo como del epidemiológico y del clínico. Las exploraciones complementarias realizadas descartan otras patológicas que pueden simular la en-

fermedad, y a su vez concuerdan con las habitualmente halladas en el proceso que nos ocupa.

Por todo ello, creemos encontrar-nos ante dos nuevos casos de los todavía escasos en la literatura desde que fue descrito en 1963, y más, aun si nos ceñimos a la literatura de nuestro médico. Como todos los otros autores, hemos tenido que recurrir no al diagnóstico de certeza, sino al de «por exclusión», dado que la enfermedad no está suficientemente documentada. Esperamos que en un futuro no muy lejano se esclarezcan éste y otros procesos oscuros en diagnóstico y tratamiento, de cuantas patologías afectan al hombre, en bien de la propia humanidad.

BIBLIOGRAFIA

1. ALAJOUANINE, J.; DELAFONTAINE, P.; LACAN, J.: «Fixité du regard par hypertonie, predominant dans le seus vertical, avec conservation des mouvements automatique-réflexes, aspect spécial de syndrome de Parinaud par hypertonie associée à un syndrome extrapyramidal avec troubles pseudobulbaires». Rev. Neurol. 33, 410. 1926.
2. ALAJOUANINE, T. H.; SCHIFF, P.; SCHIFF, S.; MONTASSUT, T.: «Disgraphie hypertonique et syndrome de Parinaud chez un pseudobulbaire extrapyramidal». Rev. Neurol. 35, 112. 1928.
3. ALBERT, M. L., et al.: «The subcortical Dementia of Progressive Supranuclear palsy». J. Neurol. Neurosurg. 37:121-130. 1974.
4. ANZIL, A. P.: «Progressive Supranuclear palsy. Case report with pathological findings». Acta Neuropath. (Berl.) 14, 72. 1969.
5. BACH Y RITA, P.: «The control of eye movements». Academic, New York. 1971.
6. BALCELL, M.; JUBERT, J.; ESPALDALER, J. M.: «Parálisis Supranuclear Progresiva o Distoria óculo facial cervical. Estudio de un caso clínico». Comunicación a la Scdad. Esp. de Neurología. XXIV Reunión Anual. Barcelona, 1972.
7. BARRAQUER-BORDAS, L., et al.: «Enfermedad de Parkinson». Medicine. I.ª serie, 18:1.705-1.720. 1976.
8. BEHRMAN, S.; CARROL, J. D.; JANOTA, L.; MATTHEWS, W. B.: «Progressive Supranuclear palsy». Brain, 92, 663, 1969.
9. BLUMENNTAL, H.; MILLER, C.: «Motor nuclear involument in Progressive Supranuclear palsy». Arch. Neurol. (Chicago), 28, 362, 1962.
10. CHATEAU, R.; GROSLAMBERT, R.; PARRET, J.: «Distonie oculo facio cervicale á propos d'une observation». Lyon méd. 218, 1.425. 1967.
11. CHAVANY, J. A.; VAN BOGAERT, L.; GODLEWSKI, S.: «Sur un syndrome de rigidité á prédominance axiale, avec perturbation des automatismes, oculo palpébraux d'origine encéphalitique». Press Med. 59, 958. 1951.
12. CORNIL, L.; KISSEL, P.: «Syndrome extrapyramidal avec paralysis verticale du regard et conservation des mouvements automatico-réflexes. Remarques sur les synergies oculo-palpébrales du syndrome de Parinaud». Rev. Neurol. 36, 1.189. 1929.
13. CROWELL, R. M., et al.: «Agressive dementia associated with normal pressure hydrocefalus: report of two unusual cases». Neurology. 23:461-464. 1973.
14. Enciclopedia médica quirúrgica. Tomo 2, 17.062-1.310, 3. 1983.
15. GOMORI, A. J., et al.: «An atypical case of Progressive Supranuclear palsy». Can. J. Neurol. Sci. 11 (1):48-52. 1984.
16. HAKIM, S., et al.: «The especial neurological problem of hydrocefalus with normal CSF pressure». J. Neurol. Sci. 17:527. 1971.
17. HALDEMAN, S., et al.: «Progressive Supranuclear palsy, computed tomography and response to antiparkinsonian drugs». Neurology. 31:442-444. 1981.
18. ISHINO, H., et al.: «Motor nuclear involamente in Progressive Supranuclear palsy». J. Neurol. Sci. 22:235-244. 1974.
19. ISSÉLBACHER KURT, J., et al.: «Principles of Internal Medicine». Pág. 106. Mc Graw Hill. Tokyo, 1980.
20. FISK, J. D., et al.: «Progressive Supranuclear palsy: the relationship between ocular motor dysfunction and psychological test performance». Neurology. 32:689-705. 1982.
21. FORD, F. R.; WALSH, F. B.: «Clinical observations upon the importance of the vestibular reflexes in ocular movements». Bull. Johns Hopkins Hosp. 58, 80. 1936.
22. FRANCAIS, H.; VERNOTTE, S.: «Syndrome de Parinaud associée á un syndrome de rigidité extrapyramidale». Revue Oto-Neuro-Ophtal. 10, 739. 1932.
23. JACOBS, L., et al.: «Computerized axial transverse tomography in normal pressure hydrocefalus». Neurology. 26:501-507. 1976.
24. KOEPPEN, A. H., et al.: «Supranuclear ophthalmoplegia in olivopontocerebelar degeneration». Neurology. 26:764-768. 1976.
25. KURIHARA, T., et al.: «Progressive Supranuclear palsy with action mioclonus seizures». Neurology. 24:219-223. 1974.
26. LESSEL, S.: «Supranuclear paralysis of mononuclear elevation». Neurology. 25:1.134-1.136. 1975.
27. LIAÑO, H.; GIMENO, A.: «El síndrome de Steele-Richardson-Olszewski: Estudio clínico-radiológico de un caso». Rev. de Neurología. Año II. Tomo IV. Núm. 7. Pág. 257-264. 1974.
28. LIEBERMAN, A. N.: «Treatment failures with levodopa in parkinsoniam». Neurology. 22:1.205-1.211. 1972.
29. MARKAND, O. N., et al.: «Juvenile type of slowly progressive bulbar palsy: report of a case». Neurology. 21:753-758. 1971.
30. MARTIN, W. E., et al.: «Parkinson disease: clinical analysis of 100 cases». Neurology. 23:783-790. 1973.
31. MAYEUX, R.: «Depression, intellectual impairment and Parkinson disease». Neurology. 31:645-650. 1981.
32. MIQUEL, F.; CODINA, A.; MONT-SERRAT, L.: «Parálisis Supranuclear Progresiva. Estudio electromiográfico». Comunicación a la Scdad. Esp. de Neurología. XXV Reunión Anual. Barcelona, 1973.
33. MIRCA, A.: «Progressive Supranuclear palsy and normal pressure hydrocefalus». Neurology. 29:1.544-1.546. 1979.
34. RAFAL, R. D., et al.: «Progressive Supranuclear palsy: functional analysis of the response to methysergide and antiparkinsonian agents». Neurology. 31:1.507-1.519. 1981.
35. SACKS, O. W., et al.: «Effects of levodopa in parkinsonian patients with dementia». Neurology. 22:516-519. 1972.
36. SHAHANI, B. T., et al.: «Human orbicularis oculi reflexes». Neurology. 23:149-155. 1972.
37. STEELE, J.; RICHARDSON, J. C.; OLSZEWSKY, J.: «Progressive Supranuclear palsy». Brain, 95, 693, 1972.
38. STEELE, J. C.: «Progressive Supranuclear palsy». Brain, 95, 693. 1972.
39. SYPERT, G. W., et al.: «Occult normal pressure hydrocefalus manifested by parkinsonism-dementis complex». Neurology. 23:234-238. 1973.
40. TAGLIAVINI, F., et al.: «The basal nucleus of Meynert in patients with Progressive Supranuclear palsy». Neurosci. Lett. 27, 44 (1):37-42. 1984.