

PARALISIA SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA - SÍNDROME DE STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI - IMPORTÂNCIA DO CUIDADO NO CONTROLE DE SINAIS E SINTOMAS

PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PARALYSIS - STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI SYNDROME - IMPORTANCE OF CARE IN CONTROL OF SIGNS AND SYMPTOMS

PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVO - SÍNDROME STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI - IMPORTANCIA DEL CUIDADO EN EL CONTROL DE SIGNOS Y SÍNTOMAS

Virtude Maria Soler*, Dircelene Jussara Sperandio**, Gabriel Carneiro Maia***, Felipe Mendes Fernandes***, João Vitor Morabito***, Renato Lorenzon***, Henrique Porcatti Walsh***

Resumo

Introdução: A Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP) é uma doença do sistema nervoso central, degenerativa, incapacitante, fatal, que afeta principalmente pessoas idosas. **Objetivo:** Descrever a prevalência, etiologia, diagnóstico, características clínicas da PSP, além de discutir a necessidade de uma abordagem multidisciplinar no acompanhamento do portador desse tipo de doença e explorar questões relacionadas aos cuidados a serem dirigidos aos familiares. **Material e Método:** Resenha desenvolvida a partir da seleção de um artigo científico sobre PSP. **Resultados:** O estudo evidencia a complexidade do quadro da doença, a importância do controle dos sinais e sintomas, necessidade de acompanhamento multidisciplinar para o paciente, família e cuidadores. **Conclusão:** São necessárias novas pesquisas para subsidiarem condições de diagnóstico mais precoce, cuidados mais específicos e humanizados ao portador de PSP, família e cuidadores e desenvolvimento de protocolos com cuidados integrais.

Palavras-chave: Doença degenerativa. Sinais e sintomas. Cuidados. Tratamento interdisciplinar.

Abstract

Introduction: Progressive Supranuclear Palsy (PSP) is a degenerative, disabling, fatal central nervous system disease that primarily affects the elderly. **Objective:** To describe the prevalence, etiology, diagnosis, clinical characteristics of PSP, as well as to discuss the need for a multidisciplinary approach in the follow-up of patients with this type of disease and to explore issues related to care to be directed to family members. **Material and Method:** Review developed from the selection of a scientific article about PSP. **Results:** The study highlights the complexity of the disease, the importance of control of signs and symptoms, the need for multidisciplinary monitoring for the patient, family and caregivers. **Conclusion:** Further research is needed to support earlier diagnosis conditions, more specific and humanized care for patients with PSP, family and caregivers, and the development of comprehensive care protocols.

Keywords: Degenerative disease. Signals and symptoms. Care. Interdisciplinary treatment.

Resumen

Introducción: La parálisis supranuclear progresiva (PSP) es una enfermedad degenerativa, incapacitante y fatal del sistema nervioso central que afecta principalmente a los ancianos. **Objetivo:** Describir la prevalencia, etiología, diagnóstico, características clínicas de la PSP, así como discutir la necesidad de un enfoque multidisciplinario en el monitoreo de pacientes con este tipo de enfermedad y explorar temas relacionados con la atención médica que se dirigirá a los miembros de la familia. **Material y Método:** Revisión desarrollada a partir de la selección de un artículo científico sobre PSP. **Resultados:** El estudio destaca la complejidad de la enfermedad, la importancia del control de los signos y síntomas, la necesidad de un monitoreo multidisciplinario para el paciente, la familia y los cuidadores. **Conclusión:** Se necesita más investigación para respaldar las condiciones de diagnóstico temprano, atención más específica y humanizada para pacientes con PSP, familiares y cuidadores, y el desarrollo de protocolos de atención integral.

Palabras clave: Enfermedad degenerativa. Signos y síntomas. Cuidado. Tratamiento interdisciplinario.

* Doutorando em Enfermagem Fundamental pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Mestrado em Enfermagem Geral e Especializada pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Docente do curso de Medicina e Enfermagem do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP. Contato: virmariasoler@gmail.com

** Enfermeira. Doutora em Enfermagem Fundamental pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto-USP. Docente do curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP. Contato: jussarasperandio@gmail.com

***Acadêmicos do curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP. Contato:gabrielmaia13@hotmail.com

Doenças crônico-degenerativas acometem parcela significativa de idosos e constituem importante problema de saúde pública. Tendo em conta o envelhecimento populacional como um fenômeno mundial, particularmente, patologias que trazem limitações e incapacidades funcionais comprometem seriamente a qualidade de vida, especialmente, quando causam dependência para atividades de vida diária. A pesquisa "Bases para o cuidado de idosos portadores de Paralisia Supra-Nuclear Progressiva"¹ embasa este estudo desenvolvido sob a forma de resenha - traz informações sobre o histórico da doença, sua prevalência, etiologia, diagnóstico e características clínicas, além de discutir a necessidade de uma abordagem multidisciplinar no acompanhamento do portador desse tipo de doença e explorar questões relacionadas aos cuidados a serem dirigidos aos familiares. A Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP) requer cuidado interdisciplinar e o controle dos sinais e sintomas é essencial. Doença neurodegenerativa do sistema nervoso central, multissêmica, afeta principalmente o tronco cerebral e os núcleos da base², rara e de difícil diagnóstico, também é conhecida como Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski^{2,3}. Descrita pela primeira vez em 1904, porém só definida como entidade clínico-patológica em 1964, por Steele³. Sinais e sintomas comuns dessa patologia são a oftalmoparesia supranuclear, instabilidade postural e demência³, disartria, rigidez, distonia do pescoço e tronco superior¹. As alterações neuropatológicas são caracterizadas por perda neuronal e entrelaçamento neurofibrilar no gânglio basal, tronco cerebral e cerebelo; nomeada como PSP, devido à degeneração progressiva das estruturas cerebrais localizadas na região superior dos núcleos oculomotores, causa paralisia eventual dos movimentos oculares³.

O desenvolvimento da doença geralmente ocorre na terceira/quarta década de vida, sua prevalência é dependente da idade e estimada em 6-7 casos por 100.000 habitantes, com pico de início na idade de 63 anos³. Os sintomas são progressivos e levam a complicações como perda de equilíbrio, quedas, disfagia, problemas nutricionais, pneumonia aspiratória, redução na capacidade de piscar, paralisia vertical, salivação excessiva, apraxia da abertura palpebral, dentre outras, ocasionando quadros de diminuição das funções perceptivo-motoras^{4,5}. A PSP tem causa obscura, apresenta evolução progressiva e inexorável, é muitas vezes subdiagnosticada como Doença de Parkinson (DP) ou Doença de Alzheimer (DA), o que leva, às vezes, a diagnósticos imprecisos³. Todavia, pode ser diferenciada da DP de maneira fácil quando os pacientes apresentam as características clínicas típicas de paralisia supranuclear do olhar, incluindo predominantemente o olhar vertical, parkinsonismo, paralisia pseudobulbar e síndrome do lobo frontal. Nos estágios iniciais, a PSP pode ser confundida com a DP

em pacientes sem paralisia do olhar ou quando o parkinsonismo domina o quadro clínico⁶.

O diagnóstico correto é confirmado entre 3-6 e 4-9 anos após apresentarem-se os sintomas iniciais clínicos, tornando-se uma agravante o retardo para o tratamento, apesar de este ainda ser bastante limitado, muitas vezes por falta de conhecimento dos especialistas envolvidos. Nos últimos anos, vem sendo estudada pela classe médica em estudos clínicos e de neuroimagem, na busca de entender seu desenvolvimento molecular e genético⁵. De início geralmente insidioso, os sintomas progridem rapidamente durante cinco a sete anos e a morte geralmente é causada por aspiração brônquica ou outros processos infecciosos. A PSP é referida como uma Síndrome Parkinson Plus devido a características clínicas associadas, resposta pobre da medicação para Parkinson, características patológicas distintas e prognóstico pobre^{7,8}. Embora rara, afeta 14 pessoas por milhão de habitantes, devendo ser considerada naqueles pacientes que, além dos sinais de parkinsonismo, apresentam deterioração cognitiva progressiva, disfonia, tendência a propulsão e retropropulsão com quedas inexplicadas, apraxia da pálpebra, bem como distonias paravertebrais, em especial da coluna cervical⁷. Nesta situação, o paciente desenvolve retrocólis, o que contribui para a expressão em "face de espanto", típica da doença. Surgem então, muito frequentemente, paralisias das miradas conjugadas verticais, mais comumente na mirada para baixo, sendo que o olhar conjugado lateral é posteriormente comprometido^{7,8}.

Os sintomas da PSP, considerando-se os critérios clínicos estabelecidos pelo *National Institute of Neurological Disorders and Stroke* (NINDS), em 1996, referem-se à existência de dois fenótipos clínicos, sendo o primeiro referente à dificuldade de equilíbrio, instabilidade postural, quedas constantes e disfunção cognitiva precoce, ocorrendo "[...] distonia facial acentuada, com pregas nasolabiais profundas e sobrelanceira franzida (sinal de Procerus), com uma aparência de surpresa ou preocupação"², e que se denomina de Síndrome de Richardson (SR)². A fisiopatologia tem como característica primordial manifestar a deposição de isoformas tau de 4 repetições em inclusões neuronais e gliais e é uma das tauopatias não-DA mais comuns, manifestando-se como comprometimento cognitivo, parkinsonismo, instabilidade da marcha e distúrbio de movimento vertical dos olhos⁹.

Um dos diagnósticos possíveis e não invasivo pode ser obtido por meio da ressonância convencional magnética (MRI), pois revela achados característicos importantes, os quais podem ser utilizados na prática clínica para diferenciar entre as possíveis síndromes parkinsonianas. A morfometria pela ressonância magnética pode ser utilizada clinicamente para distinguir entre DP e PSP, com boa sensibilidade, especificidade e acurácia¹⁰. MRI e espectroscopia por ressonância magnética (MRS RS) são ferramentas que oferecem uma análise adequada de anormalidades no núcleo basal, mesencéfalo, ponte, bulbo e cerebelo deficiente em PK10-23 atípico³.

Com a evolução do quadro, os movimentos tornam-se lentos, ocorre desenvolvimento de distonia axial e os pacientes tendem a cair para trás. Disfagia e disartria com labilidade emocional (paralisia pseudobulbar) são comuns. Tremor em repouso pode se desenvolver e eventualmente ocorre demência. O tratamento da PSP focaliza o alívio dos sintomas, mas não é satisfatório. Ocasionalmente, levodopa e/ou amantadina aliviam parcialmente a rigidez. Fisioterapia e terapia ocupacional podem ajudar a melhorar a mobilidade e função e reduzir o risco de quedas⁶.

É importante realizar uma anamnese em conjunto quanto à instabilidade, utilizando-se a Escala de Equilíbrio Funcional de Berg; para as condições cognitivas e condição das funções executivas, utilizar o Teste do Relógio e, para fazer um rastreio de diferentes funções cognitivas, utilizar o Mini-Exame do Estado Mental (MEEM)¹¹. As medicações mais comumente usadas no tratamento de PSP e que resultam em melhora com pequenos efeitos colaterais são a carbidopa, levodopa, amantadina, imipramina e selegilina⁵. A carbidopa/levodopa ajuda na reposição da dopamina perdida no cérebro, bem como reduz os sintomas de DP. A amantadina é uma droga antiviral que pode aumentar a liberação de dopamina no cérebro, podendo ser uma opção para controle dos sintomas de DP, bem como a selegilina, que tem efeito sobre o controle do parkinsonismo. A imipramina como antidepressivo tricíclico diminui os sintomas de depressão e a labilidade emocional¹. Drogas atuantes no sistema dopaminérgico, como serotonina, noradrenalina e colinérgicos, foram utilizadas na PSP. Medicamentos serotoninérgicos, tais como inibidores seletivos da recaptação da serotonina, 5-hidroxitriptofano e metisergida, utilizados em estudos, não tiveram nenhum benefício confirmado na PSP, e nem medicamentos colinérgicos, tais como inibidores da acetilcolinesterase e agonistas muscarínicos⁵. Em relação ao déficit cognitivo na PSP, a rivastigmina levou a uma ligeira melhora na função específica em uma pequena série do grupo-controle. Quanto às drogas noradrenérgicas, idazoxano, um antagonista α -2, houve melhora em quatro de sete pacientes; no entanto, o efaroxano, um

antagonista α -2 mais potente, não levou a nenhuma melhora dos sintomas em um ensaio-placebo controlado⁵.

A assistência a pessoas com PSP exige acompanhamento da vida diária, pois, com a evolução da doença e a rapidez com que ela ocorre, cuidados são exigidos por tempo indeterminado e, muitas vezes, limitados ao espaço em domicílio dessas pessoas, envolve também a participação dos familiares e cuidadores que, primariamente, terão que dar apoio ao doente, necessitando estes também de acolhimento e acompanhamento¹. Dessa forma, busca-se amenizar as dificuldades encontradas no manejo de um paciente afetado pela síndrome, pois, as limitações físicas, orgânicas e cognitivas gradativamente evoluem, exigindo intervenções multidisciplinares, como tratamento paliativo, com vistas à melhora da qualidade de vida¹. Planejar estratégias adequadas é fundamental, assim como desenvolver ações que auxiliem o paciente a se mover, sustentar movimentos, incorporar exercícios respiratórios para melhorar a capacidade pulmonar. Necessário também avaliar a disfagia, para evitar o risco de pneumonia por aspiração na fase avançada da doença, dado que a mobilidade restritiva é progressiva e limitadora, podendo levar o paciente a traumas ortopédicos, predispondo-o à trombose e embolia pulmonar, falência cardiopulmonar ou septicemia¹.

A PSP demanda cuidados de profissionais da área da neurologia, pneumologia, geriatras, psicólogos, nutricionistas, fonoaudiólogos, fisioterapeutas, especialmente cuidados específicos de enfermagem. Requer também um acompanhamento dirigido aos familiares e cuidadores que prestam assistência ao portador desta síndrome progressiva, altamente incapacitante¹. Assim, são necessárias adequações no ambiente doméstico, orientações, esclarecimentos, treinamentos e aprimoramento de cuidados.

A família vê-se contingenciada a assumir uma série de cuidados que exigem tempo, dedicação e recursos financeiros. Neste novo e desafiador cenário, as mudanças advindas do cotidiano são significativas e impactantes, exigindo tanto da família quanto dos cuidadores, reorganização física e emocional permanentemente. A equipe multidisciplinar que acompanha pessoas portadoras de PSP em domicílio deve empenhar-se em respeitar as estratégias de cuidar e de cuidados envidados pela família, focando não somente aspectos técnicos, mas também humanísticos. Importante manter a horizontalidade da relação, com intercâmbios de cunho educacional, informativo e

emocional¹. O fisioterapeuta em domicílio deve auxiliar na remoção de obstáculos e na readequação do ambiente, trazendo, dessa forma, mais qualidade de vida ao paciente ao lhe proporcionar mais liberdade¹. A atuação do oftalmologista é recomendada, pois o comprometimento visual dificulta várias ações do paciente, intercorrendo em quedas e dificuldade para a movimentação independente, recomendados, portanto, programas de reabilitação para minimizar o comprometimento da musculatura ocular¹. Por haver diminuição da amplitude torácica e limitação da expansão pulmonar, recomenda-se a atuação da fisioterapia e enfermagem, a fim de se imporem ações de ausculta de sons pulmonares regularmente e de acompanhamento da temperatura, pois, havendo elevação, predispõe-se o paciente a quadros inflamatórios decorrentes de bronco-aspiração ou esofalgia, sinalizando complicações maiores. A atenção odontológica deve ocorrer o mais precocemente possível com possibilidades de manejo e tratamento e alívio de sintomas¹². O ambiente deve ser calmo e tranquilo, evitando-se oferecer bebidas cafeinadas antes de dormir, pois geralmente o paciente com PSP apresenta distúrbios como insônia, apneia do sono e movimentos periódicos dos membros ou hipersonia. É comum a incontinência emocional caracterizada pela alternância de humor, mudanças de personalidade, devendo-se evitar interações sociais frequentes o que pode levar a quadros de apatias ou euforias; com o uso de antidepressivos, é possível reduzir os efeitos que podem desenvolver o autoconceito de perda das funções corporais, levando à depressão e possíveis ideias de suicídio¹. A atenção em relação à alimentação, independentemente do estágio da doença, requer muita cautela, dado o desenvolvimento de disartria severa e problemas de deglutição. Deve-se ter o acompanhamento de nutricionista para indicar a textura dos alimentos, a fim de prevenir a aspiração, a qual acomete sempre nos casos mais avançados da doença, quando será necessário implantar tubo gastrônomico endoscópico percutâneo no estômago do paciente para alimentação direta. Na progressão da doença, as funções de deglutição, respiração e fala tornam-se limitadas, requerendo a presença do fonoaudiólogo, pois a comunicação torna-se difícil com a fala bem reduzida e quase inaudível¹. É indicado o treinamento e a capacitação dos profissionais que atuam nos cuidados e manejo de pacientes com PSP, os quais devem ser orientados por especialistas da equipe multidisciplinar, a partir da identificação das dificuldades vivenciadas, visando a prestação de cuidados

básicos o que, muitas vezes, os fragilizam, por estarem intimamente participativos em um núcleo familiar desestruturado e com novas situações nas quais é premissa buscarem-se possíveis soluções¹.

Como a PSP é fatal, deve-se encorajar os pacientes a prepararem diretrizes avançadas assim que a doença é diagnosticada e tais diretrizes devem indicar qual o tipo de cuidado médico que o indivíduo deseja no final da vida. Os dois tipos de documentos legais que ampliam o controle pessoal sobre decisões de tratamento médico, quando o paciente se torna incapaz, são o testamento em vida, que expressa as preferências sobre o tratamento no final da vida, e a procuração legal para tratamento médico e que designa um tomador de decisão sub-rogado¹³.

Conclui-se que publicações sobre humanização dos cuidados na PSP ainda são incipientes, que o diagnóstico ainda é limitado nas primeiras manifestações, que há sobrecarga de cuidados para familiares e cuidadores, bem como pesquisas insuficientes sobre as particularidades da doença. A PSP é doença progressiva caracterizada por distúrbio dos movimentos oculares voluntários, bradicenisia, rigidez muscular e demência. Assim, aconselha-se que Conselhos, Associações de geriatria, neurologia e demais especialidades relacionadas ao tratamento, desenvolvam novos estudos e protocolos para atendimento integral às pessoas acometidas por essa patologia, os quais contenham orientações específicas para familiares, cuidadores e para assistência ambulatorial e em domicílio.

REFERÊNCIAS

1. Oliveira FVB, Munari DB, Pelzer MT. Bases para o cuidado de idosos portadores de paralisia supra-nuclear progressiva. Rev Eletr Enf [Internet]. 2010 [citado em 22 abr. 2019]; 12(2):380-5. Disponível em: <http://www.repositorio.furg.br/bitstream/handle/1/1782/Bases%20para%20o%20cuidado%20de%20idosos%20portadores%20de%20Paralisia%20Supra-Nuclear%20Progressiva%20supra%20nuclear%20progressiva.pdf?sequence=1>
2. Neri VC. Paralisia supranuclear progressiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) associada a crises generalizadas: relato de caso. Rev Científica FMC [Internet]. 2011 [citado em 22 abr. 2019]; 6(1):14-9. Disponível em: <http://www.fmc.br/ojs/index.php/RCFMC/article/view/107/85>
3. Mota JP, Cunha de Oliveira ML, Vilaça KHC. Síndrome da paralisia supranuclear progressiva: as dificuldades de diagnóstico e a atuação da Equipe multidisciplinar quanto aos cuidados à pessoa afetada por esta doença. Rev Kairós Gerontologia [Internet]. 2017 [citado em 22 abr. 2019]; 20(2):35-60. Disponível em: <https://revistas.pucsp.br/kairos/article/view/2176-901X.2017v20i2p135-160/23467>
4. Jankovic J. Progressive Supranuclear Palsy: clinical and pharmacologic update. Neurol Clin [Internet]. 1984 [citado em 22 abr. 2019]; 2:473-86. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6398402>

5. Barsottini OGP, Felício AC, Aquino CCH, Pedrosa JL. Progressive supranuclear palsy: new concepts. Arq Neuro-Psiquiatr [Internet]. 2010 [citado em 22 abr. 2019]; 68(6):938-46. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/anp/v68n6/20.pdf>
6. Fricke D, Rodriguez RD. Distúrbios do movimento. Medicina NET. [Internet]. 2014 [citado em 22 abr. 2019]; Disponível em: http://www.medicinanet.com.br/conteudos/revisoes/5761/disturbios_do_movimento.htm
7. Pearce JM. Progressive supranuclear palsy (SteeleRichardson-Olszewski syndrome): a short historical review. Neurologist [Internet]. 2007 [citado em 22 abr. 2019]; 13(5):302-4. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17848869>
8. Bower JH, Maraganore DM, McDonnell SK, Rocca WA. Incidence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990. Neurology [Internet]. 1997 [citado em 22 abr. 2019]; 49:1284-8. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9371909>
9. Ishiki A, Harada R, Okamura N, Tomita N, Rowe CC, Villemagne VL, et al. Tau imaging with [18F]THK-5351 in progressive supranuclear palsy. Europ J Neurol. 2017; 24(1):130-6.
10. Gama RL, Távora DF, Bomfim RC, Silva CE, Bruin VM, Bruin PF. Morphometry MRI in the differential diagnosis of parkinsonian syndromes. Arq Neuro Psiquiatr [Internet]. 2010 [citado em 22 abr. 2019]; 68(3):333-8. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20602031>
11. Teixeira-Arroyo C, Barbieri FA, Vitório R, Pereira MP, Lirani-Silva E, Gobbi LT. Parâmetros na marcha na paralisia supranuclear progressiva: um estudo de caso. Fisioter Mov [Internet]. 2012 [citado em 22 abr. 2019]; 25(4):885-94. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/fm/v25n4/a21v25n4.pdf>
12. Ribeiro MTF, Silveira LB, Moreira AN, Ferreira EF, Vargas AMD, Ferreira RC. Cuidados odontológicos na paralisia supranuclear progressiva: relato de caso. Rev Bras Geriatr Gerontol [Internet]. 2012 [citado em 22 abr. 2019]; 5(2):381-8. Disponível em: <https://www.redalyc.org/pdf/4038/403838796019.pdf>
13. Sabatino C. Diretrizes avançadas. Manual MSD [Internet]. 2015 [citado em 22 abr. 2019]. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-br/profissional/t%C3%B3picos-especiais/quest%C3%B5es-m%C3%A9dico-legais/diretivas-avan%C3%A7adas>

Envio: 08/07/2019

Aceite: 24/09/2019