

Síndrome da Paralisia Supranuclear Progressiva: As dificuldades de diagnóstico e a atuação da Equipe multidisciplinar quanto aos cuidados à pessoa afetada por esta doença

*Progressive Supranuclear Palsy Syndrome: The difficulties of
diagnosis and the performance of the Multidisciplinary Team
regarding the care of the person affected by this disease*

*Síndrome de parálisis supranuclear progresiva: Las dificultades
de diagnóstico y el trabajo del equipo multidisciplinario sobre el
cuidado de la persona afectada por esta enfermedad*

Jaqueline Pereira Mota
Maria Liz Cunha de Oliveira
Karla Helena Coelho Vilaça

RESUMO: A Síndrome da Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP) é doença neurodegenerativa do Sistema Nervoso Central (SNC), rara, e de difícil diagnóstico, afetando principalmente o tronco cerebral e os núcleos da base. O quadro clínico se caracteriza por oftalmoparesia supranuclear, instabilidade postural e demência. O objetivo do estudo foi investigar a fisiopatologia, diagnóstico, tratamento e assistência da equipe multidisciplinar às pessoas com PSP. Revisão integrativa de 15 artigos publicados na base de dados da Biblioteca Virtual da Saúde, BVS, envolvendo estudos de casos e pesquisa de campo. O estudo revelou pouca publicação acerca da doença e, por ser rara, não existe fármaco eficiente e eficaz; o diagnóstico é limitado nas primeiras manifestações, e somente possível por meio de exames mecanicistas. Em razão de existir pouco material sobre a assistência a estes casos, sugere-se que os Conselhos, Associações de Neurologia e demais especialidades envolvidas no tratamento desenvolvam, divulguem mais detalhes sobre a doença, a fim de se criar um protocolo de atendimento integral aos afetados pela síndrome, bem como o necessário apoio aos familiares e cuidadores, que auxilie nas práticas da assistência ambulatorial e familiar.

Palavras-chave: Paralisia Supranuclear Progressiva; Parkinsonismo; Doenças do Sistema Nervoso Central.

ABSTRACT: *Progressive Supranuclear Palsy Syndrome (PSP) is a rare and difficult diagnosis of the central nervous system (CNS) neurodegenerative disease that mainly affects the brainstem and nuclei of the base. The clinical picture is characterized by supranuclear ophthalmoparesis, postural instability and dementia. Objective: to investigate the pathophysiology, diagnosis, treatment and assistance of the multidisciplinary team to PSP users. Integrative review of 15 articles published in the database of the Virtual Health Library, VHL, involving case studies and field research. Results: the study revealed little publication about the disease and, because it is rare, there is no efficient and effective drug; The diagnosis is limited in the first manifestations, and it is only possible by means of mechanistic examinations. Because there is little material on the assistance to these cases, it is suggested that the Neurology Councils and Associations and other specificities involved in the treatment develop and disseminate more details about the disease, in order to create a protocol for comprehensive care Affected by this syndrome, as well as the necessary support for family members and caregivers, to assist in outpatient and family care practices*

Keywords: *Progressive Supranuclear Palsy; Parkinsonism; Diseases of the Central Nervous.*

RESUMEN: *Parálisis Supranuclear Progresiva Syndrome (PSP) es una enfermedad neurodegenerativa del sistema nervioso central (SNC), una rara y difícil de diagnosticar, que afecta principalmente el tronco cerebral y los ganglios basales. El cuadro clínico se caracteriza por oftalmoparesia supranuclear, inestabilidad postural y demencia. Investigar la fisiopatología, diagnóstico, tratamiento y atención del equipo multidisciplinario para llevar a la PSP. Revisión integradora de 15 artículos publicados en la Biblioteca Virtual en Salud Base de datos, BVS, que incluye casos de estudio y la investigación de campo. El estudio mostro poca publicación de la enfermedad y, debido a que es raro, no hay ningún fármaco eficaz y eficiente; el diagnóstico es limitada en las primeras manifestaciones, y sólo es posible a través de pruebas mecanicistas. Dado que el material que hay escasa la ayuda a estos casos, se sugiere que las juntas y asociaciones de neurología y otras especialidades implicados en el tratamiento desarrollan y dan a conocer más detalles acerca de la enfermedad, de manera que se crea un protocolo de tratamiento integral para afectadas por este síndrome, así como el apoyo necesario a las familias y cuidadores para ayudar en las prácticas de atención ambulatoria y la familia.*

Palabras clave: *Parálisis Supranuclear Progresiva; Parkinsonismo; Enfermedades del Sistema Nervioso Central.*

Introdução

O envelhecimento é um estado progressivo do ser humano, pois, como tudo que nasce, cresce e morre na natureza, este fenômeno coletivo, independentemente da cultura, classe social, religião, e outros aspectos, no ser humano vem desenvolvendo-se devido ao aumento de prevalência de doenças crônico-degenerativas, que acabam lhe trazendo comprometimento e incapacidade funcional (Câmara, *et al.*, 2009).

Aos poucos, com o aumento da idade, a partir dos 60 anos, de início, em torno de 5%, a dependência para o desempenho das atividades diárias passa a representar cerca de 50% de limitação para quem chega ou ultrapassa a faixa dos 90 anos (Câmara, *et al.*, 2009).

Devido a este fenômeno, o aprofundamento do estudo do envelhecimento passa a ser pré-requisito essencial para a compreensão do desenvolvimento de algumas disfunções cognitivas e intelectuais em relação às ligações comuns das degenerações orgânicas do cérebro (Câmara, *et al.*, 2009).

Nesse contexto, surge, dentro do quadro de doenças raras, a síndrome da Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP), também conhecida como síndrome Steele-Richardson-Olszewski, em homenagem aos médicos que a descobriram entre 1963 e 1965, cujos dados da Organização Mundial da Saúde (OMS) atinge cerca de 6-7 pacientes em 100.000 habitantes (Maranhão-Filho, & Maranhão, ET, 2011).

Esta síndrome é de difícil diagnóstico por, muitas vezes, ser diagnosticada como Doença de Parkinson, e encontra-se na subcategoria do Parkinsonismo degenerativo, depois de sub-diagnosticada (Ribeiro, *et al.*, 2012).

O desenvolvimento da doença geralmente se dá na terceira/quarta década de vida e não há relatos na literatura da doença em pessoas abaixo dos 40 anos, apresentando sintomas progressivos de complicações como perda de equilíbrio, levando “[...] a quedas, disfagia, problemas nutricionais, pneumonia aspiratória, redução na capacidade de piscar, paralisia vertical, salivação excessiva e apraxia da abertura palpebral”, dentre outras, levando aos quadros de diminuição das funções perceptivo-motoras (Ribeiro, *et al.*, 2012; Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Normalmente, 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 (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Esta doença demanda cuidados de equipe multidisciplinar, como neurologistas, pneumologistas, geriatras, psicólogos, nutricionistas, fonoaudiólogos, fisioterapeutas, dentre outros, para seu acompanhamento, e especialmente quanto aos cuidados específicos da Enfermagem, os profissionais em foco aqui (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Demanda também um acompanhamento dirigido aos familiares e cuidadores que prestam assistência ao portador desta síndrome progressiva e altamente incapacitante (Ribeiro, *et al.*, 2012; Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Nesse contexto, o objetivo geral desta pesquisa é investigar, na literatura disponível, a Síndrome da Paralisia Supranuclear Progressiva, PSP. Especificamente, apresentar a etiologia da doença e seu desenvolvimento; abordar os tratamentos disponíveis; e demonstrar como os profissionais de saúde podem contribuir para a identificação e cuidados necessários em busca do bem-estar da pessoa afetada por essa patologia. E, dessa forma, auxiliar na disseminação do conhecimento acerca desta doença.

O interesse no estudo justifica-se pelo fato de esta doença ser de difícil diagnóstico, com demora para sua identificação, além de existirem poucos estudos realizados no Brasil, embora se encontre vasta literatura internacional, o que, de certa forma, contribui para a divulgação e informação aos operadores da saúde.

O presente estudo adotou a metodologia de revisão integrativa, por ser esta uma metodologia que aborda a temática, e de como esta vem sendo tratada pela ciência em suas investigações.

Para tanto, buscou-se identificar publicações com as definições necessárias para a atuação e padronização das práticas para o exercício e responsabilidade profissional dentro de um sistema de saúde, a fim de garantir maior efetividade e desenvolvimento das atividades inerentes no atendimento ao público-alvo. Foram realizadas duas etapas na pesquisa que nortearam este estudo.

Material e Método

Na primeira etapa, foram realizadas buscas sobre a questão norteadora da pesquisa “Qual a produção de conhecimentos científicos referentes à assistência aos portadores da Síndrome Paralisia Supranuclear Progressiva?”.

Como orientação metodológica, optou-se pela pesquisa de revisão integrativa, à medida que esta metodologia permite uma metassíntese qualiquantitativa de pesquisas anteriores e conclusões a partir de um tema específico (Souza, Silva, & Carvalho, 2010).

O período de busca no banco de dados compreendeu, inicialmente, os meses de outubro e novembro de 2015, e os meses de março e abril de 2017.

Os dados foram pesquisados na base de dados da BVS, LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciência da Saúde), MEDLINE (Sistema Online de Busca e Análise de Literatura Médica), SciELO Brasil (Scientific Electronic Library Online), e em periódicos internacionais, utilizando-se os seguintes descritores constantes no DeCS (Descritores em Ciências da Saúde): Paralisia Supranuclear Progressiva; Parkinsonismo; Doenças do Sistema Nervoso Central. E em Inglês, Progressive Supranuclear Palsy; Parkinsonism; Diseases of the Central Nervous.

Na segunda etapa da pesquisa, os trabalhos foram informados, a partir da seleção dos descritores, partindo-se do primeiro indicado, depois, os artigos selecionados nos idiomas português e inglês, realizando-se a busca pelo assunto principal e, em seguida, analisados os títulos; após, analisados os resumos, e, quando pertinentes, analisava-se se possuíam o texto completo.

Muitos títulos estavam inseridos em outras categorias, ou repetidos mais de duas vezes nos descritores da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), por publicações em uma, ou outras bases de dados, ou de mais de um periódico, ou só o resumo de descritores previstos nas fases. Como critérios de exclusão, foram descartados os trabalhos de revisão de literatura e os específicos à área oftalmológica por estes tratarem apenas de um sintoma da síndrome.

Resultados

Foram identificadas 15 referências, sendo artigos publicados em português (6) e inglês (9), mas 4 foram investigados em universidades brasileiras. Quanto à apresentação dos dados, demonstrou-se o tipo de estudo, o ano de publicação em ordem decrescente entre os anos de 2017 e 1974, e este pode considerar-se como o marco inicial de publicação, no Brasil, da supracitada síndrome, o periódico em que se localizou a publicação, a autoria e o título do artigo (Quadro 1).

(n)	Tipo de estudo	Ano	Periódico de publicação	Autoria	Título
1	Pesquisa de campo	2017	<i>European Journal of Neurology</i>	Ishiki, A., <i>et al.</i>	Tau imaging with [18F]THK-5351 in progressive supranuclear palsy.
2	Pesquisa de campo	2016	<i>Acta Neuropathol Commun</i>	Piras, A., <i>et al.</i>	Autophagic and lysosomal defects in human tauopathies: analysis of post-mortem brain from patients with familial Alzheimer disease, corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy.
3	Pesquisa de campo	2016	<i>Brain a Journal of Neurology</i>	Zhang, J., <i>et al.</i>	Different decision deficits impair response inhibition in progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease.
4	Pesquisa de campo	2016	<i>J Neurosci.</i>	Gentry, E. G., <i>et al.</i>	Rho Kinase Inhibition as a Therapeutic for Progressive Supranuclear Palsy and Corticobasal Degeneration.
5	Relato de caso	2015	<i>Neurocase</i>	Kertesz, A. <i>et al.</i>	Progressive supranuclear palsy in a family with tdp-43 pathology.
6	Relato de caso	2014	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Prezzi, E. D. V., Vasconcellos, L. F., & Marussi, V. H.	Sobreposição de achados na RM da paralisia supranuclear progressiva – síndrome corticobasal.
7	Relato de caso	2012	<i>Fisioter. Mov.</i>	Teixeira-Arroyo C., <i>et al.</i>	Parâmetros na marcha na paralisia supranuclear progressiva: um estudo de caso
8	Relato de caso	2011	<i>Revista Científica da FMC</i>	Neri, V. C.	Paralisia supranuclear progressiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) associada a crises generalizadas: relato de caso.
9	Pesquisa de campo	2010	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Gama, R.L., <i>et al.</i>	Morphometry MRI in the differential diagnosis of parkinsonian syndromes.
10	Pesquisa de campo	2009	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Vasconcellos, L.F.R.	Neuroimaging in Parkinsonism: A study with magnetic resonance and spectroscopy as tools in the differential diagnosis.
11	Pesquisa de campo	2008	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Godeiro-Junior, C., <i>et al.</i>	Clinical features of Dystonia in Atypical Parkinsonism.
12	Relato de caso	2005	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Rosa, P.R.A., & Ferreira, CR.	Degeneração Walleriana de origem vascular em ressonância magnética de paciente com Paralisia Supranuclear Progressiva provável: Fator etiológico ou associação fortuita?
13	Pesquisa de campo	2002	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Carrilho, P. E. M., & Barbosa, E. R.	Progressive Supranuclear Palsy in a sample of brazilian population.
14	Relato de caso	1992	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Trevisol-Bittencourt, P. C.	Paralisia supranuclear progressiva (Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) apresentação de caso e revisão da literatura.
15	Relato de caso	1974	<i>Arq. Neuro-Psiquiatr.</i>	Rizzo, A.	Paralisia supranuclear progressiva: aspectos pneumencefalográficos.

Quadro 1 - Relação de estudos sobre a PSP

Quanto ao tipo de estudo e a metodologia aplicada, foram encontrados os registros de sete relatos de caso e oito pesquisas de campo (Quadro 1).

Pelo fato de haver produção acadêmica em universidades brasileiras em publicação no idioma inglês, mesmo em periódicos nacionais, restringiu-se muito o número de artigos encontrados, forçando abranger publicações em periódicos internacionais.

Com relação ao quantitativo de publicações por ano, encontraram-se 3 artigos (20%) em 2017, os demais somaram em 1 a cada ano. Em relação à publicação em periódicos, o que prevaleceu foi no Arquivo de Neuro-psiquiatria, com o total de 8 (53%), os demais 7 representaram 1 artigo publicado em suas bases.

A escolha de artigos publicados há mais de 16 anos, como os de Rizzo (1974) e Trevisol-Bittencourt (1992), justifica-se porque apareceram como base de referencial teórico em outras publicações, ou seja, por serem considerados achados importantes, como foi o do registro do primeiro caso clínico de PSP, em Santa Catarina, por meio de um relato de caso (Trevisol-Bittencourt, 1992), ou porque havia limitação quanto a se achar publicações que atendessem aos critérios de escolha específicos e válidos, ou mesmo para fazer um comparativo em termos atuais.

Discussão

A Síndrome da Paralisia Supranuclear Progressiva (PSP), também conhecida como Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski, é considerada uma doença neurodegenerativa, e de causa obscura, originada no Sistema Nervoso Central (SNC), que apresenta evolução progressiva e inexorável, sendo sub-diagnosticada, muitas vezes, como Doença de Parkinson (DP) ou Doença de Alzheimer (DA), o que leva, às vezes, a diagnósticos imprecisos, mas é a mais recorrente depois do acometimento da DP, ainda que seja considerada uma síndrome rara (Neri, 2011).

Etiologia da Doença

Quanto à sua descoberta e primeira observação em estudos clínicos, encontrou-se, na literatura consultada, que foi por meio do estudo de autópsias realizadas pelos médicos precursores Steele, Richardson e Olszewski, em 1904, quando observaram algumas

Patologias como: paralisia pseudo-bulbar, paralisia supranuclear (característica do olhar vertical), rigidez extrapiramidal, ataxia de marcha e demência; contudo, o reconhecimento como entidade clínico-patológica ocorreu em 1964, quando observaram alterações relacionadas, sobretudo, sobre as manifestações oculares, motoras e mentais (Trevisol-Bittencourt, 1992).

A PSP encontra-se catalogada como forma secundária do Parkinsonismo, e sua incidência é maior em pessoas do sexo masculino; sua manifestação ocorre geralmente a partir da faixa etária dos 60 anos, embora haja registros de manifestação da doença em pessoas a partir dos quarenta anos. Por ser de difícil percepção, por isso progressiva, geralmente leva à mortalidade pouco tempo após o diagnóstico (Rosa, & Ferreira, 2005). Isso decorre do fato de que, quando a PSP chega a ser diagnosticada, ela já está instalada e o indivíduo apresenta sinais acentuados, quando da primeira visita ao especialista.

Encontram-se relatos de que, entre a doença instalada e sua descoberta, pelo menos há um lapso de tempo de três anos aproximadamente e, a partir desse evento, o óbito ocorre em tempo variável de 01 a 17 anos, com sobrevida média de seis anos e, em proporção, atinge 6/7 pessoas em 100.000 da população global, sendo a *causa mortis* mais usual a presença da broncopneumonia ou úlcera de pressão (Teixeira-Arroyo, *et al.*, 2012; Trevisol-Bittencourt, 1992).

Ademais, estudos comprovam que a PSP tem sido tradicionalmente considerada uma doença esporádica, mas a sua associação genética consistente com marcadores no cromossomo 17q21, e relatos de casos de PSP familiares sugerem uma agregação familiar com a possibilidade de a doença se desenvolver geneticamente, sendo, portanto, um risco genético (Barsottini, *et al.*, 2010; Neri, 2011).

Os sintomas da PSP (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 sobrelha franzida (sinal de Procerus), com uma aparência de surpresa ou preocupação” (Neri, 2011, p. 15), e que se denomina de Síndrome de Richard (SR).

Distonia, na maioria das vezes, é identificada sob a forma de pé e postura de lado, ocorre em pacientes com diagnóstico clínico de DP.

No entanto, há poucos dados sobre a ocorrência de espasmos intermitentes distônicos típicos que caracterizam a distonia idiopática em múltiplos sistemas MSA e PSP. Anterocolis certamente ocorre em MSA, mas pode não ser uma verdadeira distonia e, mais provavelmente, representa um desequilíbrio especial de rigidez nos músculos do pescoço, levando a um posicionamento sustentado (Vasconcellos, 2009).

Os sinais mais aparentes que levam a quedas constantes referem-se à “[...] perda de equilíbrio, diminuição da mímica facial, comprometimento na fala, rigidez axial, instabilidade postural e paralisia do movimento dos olhos [...] marcha em galope, anterversão do tronco e hipometria” (Teixeira-Arroyo, 2012, p. 887).

E o segundo refere-se ao “[...] tremor assimétrico, bradicinesia inicial, distonia axial e resposta ao emprego de levodopa”, denominando-se como PSP Parkinsonismo (PSP-P) (Maranhão-Filho, & Maranhão, ET, 2011), mas o tremor de repouso é considerado como raro (Maranhão-Filho, & Maranhão, ET, 2011). Outras categorias da síndrome são classificadas clinicamente como tendo distúrbios parkinsonismo-plus ou parkinsonismo atípico, como atrofia de MSA e PSP, e estudos revelaram que muitos pacientes primeiramente foram diagnosticados com DP; portanto, uma causa de desconhecimento destes sintomas e classificação das síndromes e de suas patologias (Godeiro-Junior, *et al.*, 2008).

A síndrome de Parkinson ou parkinsonismo (PK) corresponde a sinais clínicos de rigidez, bradicinesia, tremor, e instabilidade postural, e a presença de dois deles é necessária para definir uma provável PK, e um desses dois sinais devem ser tremor ou rigidez (Vasconcellos, 2009).

Quanto à motilidade ocular característica desta doença, observou-se na literatura alguns sintomas observáveis como olhos vermelhos, secos, ardidos e com dificuldade em focar a imagem. Fotofobia e visão embaçada, comprometimento dos movimentos oculares conjugados; falência dos movimentos persecutórios no plano vertical e da convergência e movimentos conjugados laterais; e estrabismo (Maranhão-Filho, & Maranhão, ET, 2011). Os pacientes apresentam queixas de “[...] diplopia, visão turva e dificuldade para ler, comer, e descer escadas; são comuns blefarospasmo e apraxia de abertura e fechamento das pálpebras (Neri, 2011).

Quanto ao comprometimento cognitivo, uma das características revela a presença da demência; contudo, não é um critério necessário, mas observável entre 60% e 80% dos portadores desta síndrome.

Apresenta-se como alterações subcorticais, como esquecimento, lentificação do pensamento, mudanças de personalidade mais do que afasia, agnosia ou alterações visuoespaciais, conhecidas como latência sacádica, sendo estas mais severas do que quando apresentadas no quadro da Doença de Parkinson (Zhang, *et al.*, 2015).

Fisiopatologia da PSP

Esta patologia tem como características primordialmente 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 olhos (Ishiki, *et al.*, 2017). Smid (2008) determina a classe da PSP como doença que apresenta sintomas sensitivo-motores mais proeminentes, associados à demência.

Apresentam-se, na literatura mais atualizada, outras características no formato anatomopatológico da PSP, em que há a “[...] perda neuronal, degeneração granulovacuolar, gliose e emaranhados neurofibrilares nos núcleos da base, mesencéfalo e núcleos cerebelares” inseridas na doença de base como sinais parkinsonianos, estando estes conceitos como critérios diagnósticos definidos pelo National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS) (Rosa, & Ferreira, 2005, p. 880).

A fisiopatologia da PSP, nos últimos anos, vem sido estudada pela classe médica em estudos clínicos e de neuroimagem, em busca da patologia desta doença, como forma de entender seu desenvolvimento molecular e genético (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Esta síndrome classifica-se por uma tauopatia e refere-se geralmente às perturbações neurodegenerativas com proeminente patologia tau nas células neuronais ou gliais por haver depósito de emaranhados neurofibrilares no cérebro, compostos de proteína tau hiperfosforilada associada aos microtúbulos expresso em neurônios com “[...] acúmulo de proteína tau no neurópilo dos neurônios do núcleo subtalâmico, pallidum, núcleo rubro, substância negra, striatum, tegmento pontino, núcleo oculomotor, núcleo denteado, no cerebelo e medula espinhal, melhor observada após coloração pela hematoxilina-eosina” (Neri, 2011), o que se constitui em tauopatias anormais, estruturas fibrilares de tau agregada e hiperfosforilada (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Na literatura, há várias associações, e um número crescente descrito de tauopatias, e as características mais específicas são tufos astrocitários em forma de estrela e emaranhados neurofibrilares que podem ser vistos com microscopia de luz e imunocoloração com anticorpos para tau (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Achados histopatológicos semelhantes podem ser vistos em outras formas de tauopatias, tais como Doença de Alzheimer (DA), parkinsonismo Guadeloupian, degeneração corticobasal, parkinsonismo pós-encefálico, Parkinson-demência do complexo Guam, demência fronto-temporal com parkinsonismo ligada ao cromossomo 17, doença de Pick e doença de Neemann-Pick tipo C2-4, e o mecanismo fisiopatológico destas doenças é sempre o mesmo, variando apenas a topografia das lesões, o fato é que se constituem como caso raro, e de prognóstico desfavorável por não haver respostas à terapêutica (Rosa, & Ferreira, 2005; Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

A fisiologia das tauopatias deve-se à tau que é uma proteína de ligação aos microtúbulos e tem sido relatada como sendo uma molécula-chave na patogênese de várias doenças neurodegenerativas causadoras de demência. Em condições normais, a tau é predominantemente expressa em axônios neuronais, cuja função principal é promover a montagem de microtúbulos e estabilização, o que é importante para a manutenção do transporte axonal e integridade neuronal. Caracteriza-se por distúrbios neurodegenerativos em que a tau é depositada no cérebro. Há diferentes morfologias de agregados de tau observadas, incluindo emaranhados neurofibrilares, astrocitos tufados (TAs), corpos enrolados e linhagens patológicas (Ishiki, *et al.*, 2017; Piras, Collin, Grüniger, Graff, & Rönnbäck, 2016).

A DA é a tauopatia mais prevalente, enquanto que todas as outras são agrupadas como "tauopatias não DA". As placas senis e os emaranhados neurofibrilares formados a partir do péptido amilóide β ($A\beta$) e tau, respectivamente, são as principais marcas neuropatológicas da DA (Ishiki, *et al.*, 2017).

Estudos post-mortem na PSP revelaram que o núcleo subtalâmico, o mesencéfalo e o globus pallidus são as regiões onde os depósitos de tau são mais frequentemente observados. Clinicamente, a PSP é dividida em três categorias: Síndrome de Richardson clássica (SR), parkinsonismo PSP e acinesia pura com congelamento da marcha. Estudos de imagens moleculares para detectar a patologia tau, no entanto, raramente foram realizados na PSP até agora. A visualização dos depósitos de tau em pacientes vivos com PSP é crucial para a compreensão e elucidação dos mecanismos fisiopatológicos desta doença.

Além disso, como os fármacos terapêuticos dirigidos a tau, para tauopatias como DA e PSP, estão em desenvolvimento, a detecção não-invasiva e quantificação de depósitos de tau no cérebro é indispensável (Ishiki, *et al.*, 2017).

Outro processo referido na literatura trata-se da agregação intracelular anormal e a acumulação da proteína tau associada aos microtúbulos que envolve o conjunto de doenças degenerativas coletivas de desordens neurodegenerativas, dentre elas, a PSP, mas que ainda não são compreendidas, mas se sugere que há modificações pós-translacionais anormais, tais como hiperfosforilação e acetilação, e degradação prejudicial de tau por meio dos sistemas ubiquitina-proteassoma (UPS) e autofagia-lisossoma (Piras, Collin, Grüninger, Graff, & Rönnbäck, 2016).

A principal via de degradação lisossomal em células eucarióticas, a autofagia, é responsável pela degradação de proteínas de longa duração ou agregadas e é o mecanismo principal para transformar material celular muito grande para ser degradado pela UPS. A autofagia é um processo altamente regulado que envolve o sequestro de carga citoplasmática, como proteínas agregadas e organelas danificadas, dentro de vesículas de membrana dupla chamadas autofosomas, que são rotuladas tipicamente pela proteína associada a microtúbulos. A autofagia funcional é crucial para a fisiologia neuronal e a perda desta no sistema nervoso central conduz à neurodegeneração (Piras, Collin, Grüninger, Graff, & Rönnbäck, 2016).

A maioria dos estudos sobre a doença neurodegenerativa humana e a autofagia incluíram pacientes com doença de Alzheimer e, além disso, mostraram que o sistema autofagia-lisossômico está comprometido em pacientes com tauopatias primárias, sugerindo-se que os defeitos autofágicos são uma característica comum das tauopatias humanas.

Diagnóstico

Foi realizado um *workshop* internacional promovido pelo National Institute of Neurologic Disorders and Stroke of the United States (NINDS) e a Society for PSP (SPSP), em 1995, com o objetivo de estabelecer critérios a respeito do diagnóstico clínico, bem como aumentar a sensibilidade e especificidade para o provável quadro de apresentação da PSP.

Como resultado do *workshop*, foram apresentados os critérios de inclusão obrigatórios, critérios de exclusão obrigatórios, e critérios auxiliares (Nery, 2011; Carrilho, & Barbosa, 2002).

Estes critérios clínicos para uma provável PSP apresentam um alto valor preditivo, alta especificidade, mas menor sensibilidade, sendo ideais para utilização em estudos científicos, principalmente na área da genética, testes de drogas, e estudos analíticos epidemiológicos, que buscam analisar a fisiopatologia desta desordem degenerativa, tornando-se mais fácil o diagnóstico precoce, sendo úteis para a prática clínica atual e estudos descritivo-epidemiológicos (Rosa, & Ferreira, 2005).

Não houve no Brasil um estudo aprofundado, e em grande população, para determinar a evolução dessa doença; no entanto, houve uma pesquisa baseada em critérios PSP prováveis, realizada no Movimento Unidade de Transtorno do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, entre 1987 e 1997 (Carrilho, & Barbosa, 2002).

Para determinar o diagnóstico referente à PK, devem existir ao menos dois traços, dentre eles, identificáveis como sinais clínicos de rigidez, bradicinesia, tremor, e instabilidade postural, mas a presença de dois deles é necessária para defini-lo, e um desses dois sinais, como dito antes, deve ser tremor ou rigidez (Vasconcellos, 2009).

Apresenta-se, no quadro 2, os critérios para a realização do diagnóstico, vistos na literatura como observações importantes para determinarem-se as causas sendo classificadas por possível, provável e determinante como critérios de inclusão, exclusão e de suporte (Carrilho, & Barbosa, 2002; Neri, 2011).

PSP	Critérios de inclusão mandatórios	Critérios de exclusão mandatórios	Critérios de suporte
Possível	Síndrome gradualmente progressiva Em torno de 40 anos ou mais	História recente de encefalite	Acinesia ou rigidez simétrica, mais proximal do que distal
	Paralisia supranuclear vertical ou presença simultânea de lentificação das sácades verticais e instabilidade postural evidente com quedas no primeiro ano de início da doença Ausência de evidência de outras doenças que justifiquem os achados clínicos	Síndrome do membro alienígena, déficits sensoriais corticais; atrofia focal frontal ou temporoparietal Alucinações ou déficits associados à terapia dopaminérgica	
Provável	Síndrome gradualmente progressiva	Demência cortical do tipo Alzheimer (amnésia severa e afasia, de acordo com os critérios do NINCDS-ADRA)* Sintomas cerebelares precoces, disautonomia precoce inexplicada (sobretudo hipotensão e distúrbios urinários)	Resposta terapêutica pobre ou ausente aos fármacos antiparkinsonianos
	Em torno dos 40 anos ou mais	Sinais parkinsonianos severos e assimétricos (por exemplo, bradicinesia)	Disfagia ou disartria precoce Déficit cognitivo precoce e pelo menos dois dos achados: apatia; fluência verbal diminuída; sinais de acometimento frontal; imitações; comprometimento do pensamento abstrato
Definitiva	Paralisia supranuclear vertical e instabilidade postural evidentes com quedas no primeiro ano de início da doença Ausência de outras doenças que justifiquem os achados clínicos PSP clinicamente provável ou possível, e evidência histopatológica de PSP típica	Evidência neurorradiológica de anomalias estruturais relevantes (infartos dos glânglios da base ou tronco cerebral, atrofia lombar) Doença de Whipple, confirmada pela reação em cadeia da polimerase	

* NINCDS-ADRA – National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Strokes and the Alzheimer's Disease and Related Disorders Association

Quadro 2 - Critérios diagnósticos do NINDS-SPSP para Paralisia Supranuclear Progressiva (Neri, 2011, p.17)

O diagnóstico preciso torna-se limitado em função de a PSP estar relacionada ao grupo do PK, por ser uma doença primária, secundária, atípica, e hereditária e, com base em sinais clínicos, especialmente em estágios iniciais, sendo ainda temeroso afirmar com certeza, sendo somente possível creditar-lhe após a realização de estudos neuropatológicos como um diagnóstico diferencial, sendo extremamente necessária a identificação para aplicar determinado tratamento, haja vista que, em prognósticos diferentes, há a farmacoterapia e análise epidemiológica adequadas (Vasconcellos, 2009; Teixeira-Arroyo, *et al.*, 2012).

Apesar de características sugestivas, em muitos casos, todos os achados clínicos não são tão claros como idealmente poderiam ser, e uma grande quantidade de sobreposição existe para a classificação da DP, PSP e MSA e suas variáveis MSA-c e MSA-p (Vasconcellos, 2009; Teixeira-Arroyo, *et al.*, 2012).

Um dos diagnósticos possíveis e não invasivo pode ser obtido por meio da ressonância convencional magnética (MRI); esta revela achados característicos importantes, os quais podem ser utilizados na prática clínica para diferenciar entre as possíveis síndromes parkinsonianas. Num estudo de caso, utilizou-se a morfometria ressonância magnética, utilizada clinicamente para distinguir entre DP e PSP, com boa sensibilidade, especificidade e acurácia (Gama, *et al.*, 2010).

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 deficientes em PK10-23 atípico. Em estudo realizado para investigar a intercorrência da síndrome, foram selecionados pacientes com diagnóstico de PK, e foi analisada a utilização de neuroimagem (MRI e MRS RS) no diagnóstico diferencial desta condição (Vasconcellos, 2009).

Apresentou-se, neste estudo, o diagnóstico com características clínicas da síndrome parkinsoniana atípica, e na neuroimagem apresentou-se o quadro da CBS pelos fenômenos observados de levitação, marcha pseudo-hemiparético e hipertonia/hiperreflexia e da PSP, com sinais de apraxia oculomotor. A neuroimagem revelou pedúnculo cerebral assimétrica, hiperintensidade tegmental, atrofia do mesencéfalo, hipometabolismo frontal e mesencéfalo, fronto-parietal assimétrico e atrofia para a CBS e para a PSP mostrou-se na MRI a imagem da atrofia do mesencéfalo e hiperintensidade (Prezzi, Vasconcellos, & Marussi, 2014).

Nos estudos de Ishiki, *et al.* (2017), para elucidar os mecanismos neurodegenerativos, desenvolveu-se tecnologia de imagem para identificar estas proteínas dobradas e agregadas em pacientes vivos.

Por mais de uma década, a tomografia por emissão de pósitrons (PET) permitiu a visualização de placas amilóides com marcadores A β -PET, como o composto Pittsburgh B (PIB), entre outros. Recentemente, várias imagens de tau radiotraçadoras têm sido desenvolvidas e utilizadas em estudos clínicos. Além disso, recentemente estes pesquisadores desenvolveram um novo marcador PET, [18F] THK-5351, que pode detectar a patologia tau em pacientes vivos com DA, com alto grau de sensibilidade e especificidade.

Há outras investigações mecanicistas, como a da medida comportamental dos movimentos sacádicos, ou sacadas, como parte da bateria de testes da eletro-oculografia como técnica de estudo para o controle motor, cognição e memória. Além disso, são comumente usados em conjunto com outras tecnologias como métodos funcionais de diagnóstico por imagem e estimulação magnética transcraniana (Zhang, *et al.*, 2016).

Nesta pesquisa, realizada por Zhang, *et al.* (2016), em portadores de DP e PSP, evidenciou-se que tanto uma como a outra causam impulsividade e prejudicam a função executiva. Usando um paradigma sacádico Go / No-Go e modelos bayesianos hierárquicos, os pesquisadores mostraram déficits de tomada de decisão diferenciais nos dois tipos de tauopatias.

Ambas as doenças afetam a função cognitiva, além de causar um distúrbio do movimento os quais prejudicam a inibição da resposta e podem levar à impulsividade, o que pode ocorrer mesmo na presença de acinesia profunda e rigidez. O presente estudo examinou os mecanismos das deficiências cognitivas subjacentes à desinibição, utilizando latências sacádicas horizontais que obviam o impacto da lentidão dos membros na execução das decisões de resposta (Zhang, *et al.*, 2016).

Concluiu-se que ambos os grupos de doentes tiveram uma taxa de acumulação mais lenta e um tempo de não decisão mais curto do que o grupo-controle, mas pacientes com paralisia supranuclear progressiva estavam fortemente inclinados para um limite de decisão pró-sacada, em comparação com pacientes de Parkinson e controles. Isso indica uma prepotência de resposta em combinação com uma redução na acumulação adicional de evidências, o que proporciona uma explicação parcimoniosa para a combinação aparentemente paradoxal de desinibição e acinesia grave (Zhang, *et al.*, 2016).

A combinação do paradigma oculomotor bem tolerado e a sensibilidade da análise baseada em modelos fornece uma abordagem valiosa para interrogar os processos de tomada de decisão em doenças neurodegenerativas.

As diferenças mecanicistas subjacentes ao fraco desempenho dos participantes não foram observadas a partir da análise clássica de dados comportamentais, mas foram claramente reveladas pela modelagem. Estas diferenças constituem uma base racional para desenvolver e avaliar novas estratégias terapêuticas para a cognição e o comportamento nestas perturbações (Zhang, *et al.*, 2016).

No estudo de caso apresentado por Kertesz, *et al.* (2015), de uma paciente com um padrão autossômico dominante de demência frontotemporal (FTD) com um substrato patológico TDP-43 também presentes em outros membros da família e sem mutações em genes associados a FTD, desenvolveu-se a FTD variante comportamental, seguida de Paralisia Supranuclear Progressiva.

Os pesquisadores acompanharam a paciente ao longo de 10 anos, primeiramente por apresentar sintomas de demência e progressão para a PSP e, após sua morte, investigaram as possíveis causas em seu cérebro, confirmando-se, na autópsia, uma tauopatia pura do padrão PSP. Os achados levantam a possibilidade de compartilhamento de vias patogênicas e uma anomalia genética proximal entre PSP e FTLN-43 (Kertesz, *et al.*, 2015).

Como a demência é uma das patologias associadas à PSP, podem ser realizados testes clínicos com escalas clínicas específicas para a doença de Parkinson, identificando-se “[...] o estagiamento (escala de Hoehn and Yahr – H&Y) e os comprometimentos (*Unified Parkinson's Disease Rating Scale* – UPDRS) da doença, nos domínios psíquicos (UPDRS I), funcionais (UPDRS II) e motores (UPDRS III)” (Teixeira-Arroyo, *et al.*, 2012).

É recomendável que se faça uma anamnese em conjunto em relação à instabilidade, utilizando-se a Escala de Equilíbrio Funcional de Berg; 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) (Teixeira-Arroyo, *et al.*, 2012).

Tratamento

A resposta medicamentosa na PSP praticamente é nula pelo sistema múltiplo sobre a patologia desta doença, e recomenda-se a fisioterapia e a fonoaudiologia como medidas profiláticas e de manutenção. Por sua característica atípica, utiliza-se como fármaco, a levodopa (LD) (Rosa, & Ferreira, 2005).

A maioria dos estudos mostra a vantagem da LD, se é que existe, que é mínima e transitória. Uma revisão da literatura identificou uma taxa de resposta aproximada de 26% a 31%, e a dosagem média administrada em diferentes ensaios é cerca de 500 mg-1 g/dia de LD com um inibidor de dopa-descarboxilase (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

A LD foi administrada em um grupo-controle, mas se observaram poucos resultados, não divergindo do que foi encontrado na literatura; utilizou-se o agonista da dopamina, com algum resultado, e a terapia pramipexol não demonstrou nenhuma vantagem. Além da ausência de benefício sem resposta significativa, três pacientes apresentaram efeitos adversos como alucinações e agravamento dos sintomas motores (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Nesta revisão da literatura, encontrou-se o afirmado por Oliveira, Munari, e Pelzer, (2010):

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 selegilina (Barsottini, *et al.*, 2010). 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 emocional.

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, não tiveram nenhum benefício confirmado na PSP, e nem em medicamentos colinérgicos, tais como inibidores da acetilcolinesterase e agonistas muscarínicos (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

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 controlado (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Os antidepressivos tricíclicos melhoraram a marcha e rigidez em três dos quatro pacientes em outro pequeno estudo duplo-cego; por outro lado, esses medicamentos têm uma alta taxa de risco/benefício da população com a PSP, de acordo com uma revisão publicada. Apesar disso, a nortriptilina parece ser útil como uma opção para a depressão nesta população, mas que carece de dados controlados randomizados que suportem essa observação (Barsottini, Felício, Aquino, & Pedroso, 2010).

Seguindo a hipótese de que o GABA (ácido gama amino butírico) esteja envolvido na patogênese da PSP, devido à perda de interneurônios que contêm receptores de benzodiazepina/GABA, zolpidem, um agonista de GABA do subtipo de receptor de benzodiazepina BZ1, foi administrado a casos isolados e em pequenos grupos de pacientes com PSP. Esses trabalhos mostraram um benefício do sistema motor, inclusive em movimentos oculares durante a terapia (Barsottini, *et al.*, 2010). Novos estudos com esta droga são necessários, para elucidar se este benefício é transitório ou prolongado, como os resultados diferentes encontrados (Barsottini, *et al.*, 2010).

Outra droga gabaérgica, a gabapentina, falhou na melhoria do parkinsonismo na PSP; no entanto, causou algum efeito no reflexo oculomotor.

Tem sido utilizada experimentalmente a toxina botulínica no tratamento da PSP distonia, com efeito na retrocólis e apraxia da abertura da pálpebra, reduzindo a incapacidade provocada por estes sintomas. Isto deve ser usado com precauções para evitar a piora da disfagia (Barsottini, *et al.*, 2010).

Estudo randomizado em pacientes com PSP e MSA, utilizando-se riluzol e avaliando-se a sobrevivência como desfecho primário, mostrou que esta droga não teve efeito significativo na sobrevivência, nem na taxa de deterioração funcional (Barsottini, *et al.*, 2010). Em um estudo duplo-cego, utilizou-se Donepezil, a fim de avaliar a segurança e a eficiência do fármaco na PSP, mas os resultados não foram satisfatórios.

Gentry, *et al.* (2016) realizaram um estudo sobre a PSP e a degeneração corticobasal (CDB), sugerindo que a atenuação dos níveis de tau patogênicos é uma estratégia racional para o tratamento da taupatia. Afirmaram que proteínas quinases associadas a Rho (ROCK1 e ROCK2) são identificadas como novos alvos de fármacos para PSP e CBD. Mostraram que os níveis elevados de tau insolúvel estão associados ao aumento de ROCK1 e ROCK2 nos cérebros PSP e CBD, enquanto experiências em modelos, celular e animal, identificam a inibição farmacológica de ROCKs como uma abordagem baseada em mecanismo para reduzir os níveis de tau.

Neste estudo, correlacionam-se mudanças benéficas nos cérebros de PSP e CBD com modelos celulares, identificam-se alvos de fármacos e teste terapêutico *in vivo*. Atualmente, 29 inibidores de quinase de proteína de pequena molécula são usados para o tratamento de doenças humanas. Destes, Fasudil e Ripasudil são inibidores de ROCK.

Como se demonstrou neste estudo, o tratamento farmacoterápico não confirma ou elege uma potencial droga segura e eficaz, e o médico envolvido em um tal caso deve estar atento, envolvendo a equipe multidisciplinar para estabelecerem a gestão do tratamento.

Os cuidados e a assistência às pessoas afetadas pela PSP

O cuidar de pessoas com PSP exige um acompanhamento da vida diária, pois, com a evolução da doença e a rapidez com que ela ocorre, estes cuidados são exigidos por tempo indeterminado e, muitas vezes, limita-se ao espaço de domicílio dessas pessoas, envolvendo também a participação dos familiares e cuidadores que, primariamente, terão que dar apoio ao doente, necessitando estes também de acolhimento e acompanhamento (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010). Tudo isso a fim de amenizar as dificuldades encontradas no manejo de um paciente afetado pela síndrome, pois, como foi demonstrado na pesquisa, as limitações físicas, orgânicas e cognitivas tornam-se mais evolutivas, sendo necessárias intervenções multidisciplinares, como tratamento paliativo, com vistas à melhora da qualidade de vida (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Necessita-se fazer um planejamento com estratégias adequadas, as quais possibilitem a execução das “[...] ações que auxiliem o paciente a se mover, sustentar movimentos, incorporar exercícios respiratórios para melhorar a capacidade pulmonar, e avaliar a disfagia, o que pode colocar o paciente em risco de pneumonia por aspiração numa fase avançada”, dado que a mobilidade restritiva é progressiva e limitadora, por levar este paciente a traumas ortopédicos, predispondo-o à trombose e embolia pulmonar, falência cardiopulmonar ou septicemia (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Um dos tratamentos paliativos, a fisioterapia, tem sido referência auxiliar no tratamento da síndrome, não extinguindo sua evolução, mas trazendo resultados que minimizam os efeitos progressivos no sistema motor e atuando, em um programa personalizado, corrige posturas, deformidades e distúrbios da marcha pela atrofia muscular, retardando-se, assim, a necessidade do uso de cadeira de rodas.

Um 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 liberdade (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

A atuação do oftalmologista é recomendada, pois o comprometimento visual dificulta várias ações do paciente, intercorrendo nas quedas e dificultando a movimentação independente, sendo recomendado um programa de reabilitação para minimizar o comprometimento da musculatura ocular (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Por haver a 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 esofagia, sinalizando maiores complicações (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Deve-se ter o cuidado em proporcionar um ambiente calmo e tranquilo, e eliminar bebidas cafeinadas antes de dormir, pois geralmente o paciente da PSP apresenta distúrbios do sono 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, 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 suicídio (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Por estas alterações de comportamentos, associando-se a alguns casos de demência, isso tudo pode ser perturbador para um cuidador profissional; assim, este deve manter um olhar diferenciado e desenvolver técnicas por meio de informações e treinamento para aprofundamento do conhecimento sobre os efeitos da doença, o que vai auxiliá-lo na prática assistencial (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

A atenção em relação à alimentação, independentemente do estágio da doença, requer muita atenção e 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 gastrônômico endoscópico percutâneo no estômago do paciente para alimentação direta (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Pelo quadro progressivo da doença, e declínio das funções neurais, recomendam-se atividades físicas, sociais, e lúdicas, mesmo executadas parcialmente.

A mudança na acomodação deve ser constante, evitando limitar o doente a ficar por muito tempo sentado, devendo ser atentas as ações de posicionamento e amparo de membros, como a cabeça, quando assim exigir. Devem-se manter cuidados com a pele para que esteja limpa e seca e ter outros locais para remanejamento (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Na progressão da doença, as funções de deglutição, respiração, e fala, tornam-se limitadas, requerendo a presença do fonoaudiólogo, e a comunicação torna-se difícil com a fala bem reduzida e quase inaudível (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

É indicado o treinamento e capacitação dos profissionais que atuam nos cuidados e manejo de pacientes com PSP, e devem ser orientados, a partir da identificação das dificuldades vivenciadas, pelo especialista multidisciplinar, incluindo-se neurologistas, geriatras, psiquiatras, fisioterapeutas, nutricionistas, enfermeiros e demais profissionais, a fim de prestarem os cuidados básicos o que, muitas vezes, o fragilizam, por estar intimamente participativo em um núcleo familiar desestruturado, deparando-o com novas situações nas quais é premissa buscarem-se possíveis soluções (Oliveira, Munari, & Pelzer, 2010).

Conclusão

O estudo aqui apresentado demonstrou fatores e aspectos necessários para um conhecimento atual, sobre a fisiopatologia, diagnóstico, tratamento e cuidados necessários às pessoas com PSP, destinado aos operadores da saúde, dado que esta síndrome demanda ser acompanhada por uma equipe multiprofissional, exigindo-se aprofundamento nas informações, pois, como foi demonstrado, a PSP ainda permanece como um distúrbio sub-diagnosticado; portanto, deve-se ter o cuidado na avaliação de pacientes, os quais apresentam distúrbios parkinsonianos, e manter-se sempre alerta no sentido de as possíveis causas aparentes redirecionarem-se para a síndrome.

O estudo demonstrou a inexistência de drogas eficientes e eficazes para a patologia e, pelo difícil diagnóstico, comprovou-se que os exames de ressonância convencional magnética (MRI) têm sido ferramentas importantes na detecção da doença, além de outros processos mecanicistas.

O estudo também pôde confirmar a limitação de publicações, por se tratar de uma síndrome rara e a limitação de diagnóstico em sua fase inicial, demandando a necessidade de se realizarem mais pesquisas, principalmente sobre novas drogas, se é que é possível, para amenizar os efeitos dessa síndrome. Seu diagnóstico precoce é de grande importância, retardando uma maior perda neuronal e, conseqüentemente, a perda funcional.

A limitação de estudos relativamente à assistência ao paciente foi outro limitador e, neste caso, sugere-se aos Conselhos e Associações de Neurologia e demais especialidades envolvidas no tratamento, que desenvolvam e divulguem um maior detalhamento sobre a doença, a fim de criar um protocolo de atendimento à pessoa afetada por essa síndrome, bem como o apoio aos familiares e cuidadores, auxiliando-os na prática da assistência ambulatorial e familiar.

Isso é imprescindível dado o fato de que, em um curto espaço de tempo, este paciente necessitará de acompanhamento de equipe multiprofissional em seu domicílio, requisitando destes profissionais, além do conhecimento teórico e prático, que desenvolvam habilidades emocionais para lidar com as várias especificidades envolvidas nesta doença e minimizem as limitações decorrentes de sua progressão, contribuindo, assim, para a melhora da qualidade de vida desses indivíduos idosos afetados pela PSP.

Referências

Barsottini, O. G. P., Felício, A. C., Aquino, C. C. H. de, & Pedroso, J. L. (2010). Progressive supranuclear palsy: new concepts. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, 68(6), 938-946. Recuperado em 15 outubro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2010000600020&lng=en&nrm=iso&tlng=en.

Câmara, V. D., Gomes, S. dos S., Ramos, F., Moura, S., Duarte, R., Costa, S. A., Ramos, P. Â. F., Lima, J. de A. M. C., Camara, I. C. G., Silva, L. E. da, Silva, A. B. da, Ribeiro, M. C., Fonseca, A. A. da. (2009). Reabilitação cognitiva das demências. *Rev. Bras. Neurol.*, 45(1), 25-33. Recuperado em 30 outubro, 2014, de: <http://files.bvs.br/upload/S/0101-8469/2009/v45n1/a003.pdf>.

Carrilho, P. E. M., & Barbosa, E. R. (2002). Progressive Supranuclear Palsy in a sample of brazilian population. *Arq Neuropsiquiatr*, 60(4), 917-922. Recuperado em 03 novembro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2002000600006.

Gama, R. L., Távora, D. F., Bomfim, R. C., Silva, C. E., Bruin, V. M., Bruin, P. F. (2010). Morphometry MRI in the differential diagnosis of parkinsonian syndromes. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, 68(3), 333-338. Recuperado em 02 novembro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2010000300001&lng=pt.

Mota, J. P., Oliveira, M. L. C. de, & Vilaça, K. H. C. (2017). Síndrome da Paralisia Supranuclear Progressiva: As dificuldades de diagnóstico e a atuação da equipe multidisciplinar quanto aos cuidados à pessoa afetada por esta doença. *Revista Kairós Gerontologia*, 20(2), 135-160. ISSN 2176-901X. São Paulo (SP), Brasil: FACHS/NEPE/PEPGG/PUC-SP

- Gentry, E. G., Henderson, B. W., Arrant, A. E., Gearing, M., Feng, Y., Riddle, N. C., & Herskowitz, J. H. (2016). Rho Kinase Inhibition as a Therapeutic for Progressive Supranuclear Palsy and Corticobasal Degeneration. *J Neurosci.*, *36*(4), 1316–1323. Recuperado em 25 abril, 2017, de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4728727/?tool=pubmed>.
- Godeiro-Junior, C., Felício, A. C., Barsottini, O. G. P., Aguiar, P. M. de C., Silva, S. M. A., Borges, V., & Ferraz, H. B. (2008). Clinical features of Dystonia in Atypical Parkinsonism. *Arq Neuropsiquiatr*, *66*(4), 800-804. Recuperado em 02 novembro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2008000600004.
- Ishiki, A., Harada, R., Okamura, N., Tomita, N., Rowe, C. C., Villemagne, V. L., Yanai, K., Kudo, Y., Arai, H., Furumoto, S., Tashiro, M., & Furukaw, K. (2017). Tau imaging with [18F]THK-5351 in progressive supranuclear palsy. *European Journal of Neurology*, *24*(1), 130-136. Recuperado em 24 abril, 2017, de: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ene.13164/full>.
- Kertesz, A., Finger, E., Murrell, J., Chertkow, H., Ang, L. C., Baker, M., Ravenscroft, T., Rademakers, R., & Munoz, D. G. (2015). Progressive supranuclear palsy in a family with tdp-43 pathology. *Neurocase*, *21*(2), 178-184. Recuperado em 24 abril, 2017, de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4116482/?tool=pubmed>.
- Maranhão-Filho, P., & Maranhão, E. T. (2011). Espectro das anormalidades óculo-palpebrais na paralisia supranuclear progressiva (PSP) ao exame à beira-do-leito. *Rev Bras Neurol.*, *47*(2), 43-48. Recuperado em 29 outubro, 2014, de: <http://files.bvs.br/upload/S/0101-8469/2011/v47n2/a2212.pdf>.
- Neri, V. C. (2011). Paralisia supranuclear progressiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) associada a crises generalizadas: relato de caso. *Revista Científica da FMC*, *6*(1). Recuperado em 10 novembro, 2014, de: <http://www.fmc.br/revista/V6N1P14-19.pdf>.
- Oliveira, F. V. B., Munari, D. B., & Pelzer, M. T. (2010). Bases para o cuidado de idosos portadores de Paralisia Supra-Nuclear Progressiva. *Rev. Eletr. Enf.*, *12*(2), 380-385. Recuperado em 02 novembro, 2014, de: <http://dx.doi.org/10.5216/ree.v12i2.8075>.
- Piras, A., Collin, L., Grüniger, F., Graff, C., & Rönnbäck, A. (2016) Autophagic and lysosomal defects in human tauopathies: analysis of post-mortem brain from patients with familial Alzheimer disease, corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Acta Neuropathol Commun*, *4*(22). Recuperado em 23 abril, 2017, de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4774096/?tool=pubmed>.
- Prezzi, E. D. V., Vasconcellos, L. F., & Marussi, V. H. (2014). Sobreposição de achados na RM da paralisia supranuclear progressiva – síndrome corticobasal. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, *72*(7), 569-570. Recuperado em 06 novembro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2014000700569&lang=pt.
- Ribeiro, M. T. F., Silveira, L. R., Moreira, A. N., Ferreira, E. F., Vargas, A. M. D., & Ferreira, R. C. (2012). Cuidados odontológicos na paralisia supranuclear progressiva: relato de caso. *Rev. Bras. Geriatr. Gerontol*, *15*(2), 381-388. Recuperado em 31 outubro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1809-98232012000200019&script=sci_arttext.
- Rizzo, A. (1974). Paralisia supranuclear progressiva: aspectos pneumencefalograficos. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, *32*(4), 314-318. Recuperado em 10 novembro, 2014, de: <https://doaj.org/article/8c2356286dc844c2bf8cebabb38e0a78>.

Rosa, P. R. A., & Ferreira, C. R. (2005). Degeneração Walleriana de origem vascular em ressonância magnética de paciente com paralisia supranuclear progressiva provável: Fator etiológico ou associação fortuita? *Arq Neuropsiquiatr*, 63(3-B), 878-880. Recuperado em 01 novembro, 2014, de: <http://www.scielo.br/pdf/anp/v63n3b/a32v633b.pdf>.

Souza, M. T., Silva, M. D., & Carvalho, R. (2010). Revisão integrativa: o que é e como fazer. *Revista eletrônica Einstein – Educação Continuada em Saúde*, 8(1), 102-106. Recuperado em 31 outubro, 2014, de: http://apps.einstein.br/revista/arquivos/pdf/1134-Einsteinv8n1_p102-106_port.pdf.

Teixeira-Arroyo, C., Barbieri, F. A., Vitorio, R., Pereira, M. P., Lirani-Silva, E., & Gobbi, L. T. B. (2012). Parâmetros na marcha na paralisia supranuclear progressiva: um estudo de caso. *Fisioter Mov.*, 25(4), 885-894. Recuperado em 04 novembro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-51502012000400021&lng=pt&nrm=iso.

Trevisol-Bittencourt, P. C. (1992). Paralisia supranuclear progressiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski): apresentação de caso e revisão da literatura. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, 50(3), 369-374. Recuperado em 02 novembro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X1992000300018&lng=en.

Vasconcellos, L. F. R. (2009). Neuroimaging in Parkinsonism: A study with magnetic resonance and spectroscopy as tools in the differential diagnosis. *Arq Neuropsiquiatr*, 67(1), 1-6. Recuperado em 29 outubro, 2014, de: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2009000100002.

Zhang, J., Rittman, T., Nombela, C., Fois, A., Coyle-Gilchrist, I., Barker, R. A., Hughes, L. E., & Rowe, J. B. (2016). Different decision deficits impair response inhibition in progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease. *Brain a Journal of Neurology*, 139(1), 161-173. Recuperado em 25 abril, 2017, de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4949391/?tool=pubmed>.

Recebido em 04/05/2017

Aceito em 30/06/2017

Jaqueline Pereira Mota - Mestre em Gerontologia pela Universidade Católica de Brasília, UCB. Enfermeira, Especialista em Saúde Pública e Docência Superior. Atua como Chefe do Centro Cirúrgico do Hospital das Forças Armadas, Brasília, DF.

<http://lattes.cnpq.br/7844561284067202>

E-mail: enfjack@yahoo.com.br

Maria Liz Cunha de Oliveira - Doutora em Ciências da Saúde, Universidade de Brasília (UnB), Professora/Pesquisadora do Programa de Mestrado Profissional em Ciências para a Saúde, ESCS/FEPECS/DF, Brasil.

<http://lattes.cnpq.br/8444432728032111>

E-mail: lizcunhad@gmail.com

Karla Helena Coelho Vilaça - Doutora em Investigação Biomédica, Departamento de Clínica Médica. Divisão de Geriatria, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, MRP/USP. Professora do Programa de Pós-Graduação *Stricto Sensu* em Gerontologia, Universidade Católica de Brasília, UCB.

<http://lattes.cnpq.br/0325284170759081>

E-mail: kavilaca@yahoo.com.br