

**Parálisis Supranuclear Progresiva**  
U.S. Department of Health and Human Services  
Public Health Service  
National Institutes of Health

***¿Qué es la Parálisis Supranuclear Progresiva?***

La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) es un raro desorden del cerebro que ocasiona graves y permanentes problemas con el control de la forma de caminar y el equilibrio. El signo más evidente de la enfermedad es la incapacidad de orientar los ojos de forma adecuada, que ocurre debido a las lesiones en el área del cerebro que coordina los movimientos de los ojos. Algunos pacientes describen este efecto como visión borrosa. Los pacientes de PSP presentan a menudo alteraciones del humor y el comportamiento, entre ellas la depresión y la apatía, así como demencia leve progresiva.

El nombre largo del desorden indica que la enfermedad comienza lentamente y continúa empeorando (progresiva), ocasiona daño en el cerebro por encima de ciertas estructuras del tamaño de un guisante llamadas núcleos (supranuclear) y produce parálisis. Sin embargo, los pacientes de PSP no experimentan una verdadera parálisis.

La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) fue descrita inicialmente como desorden distintivo en 1964, cuando tres científicos publicaron una ponencia que distinguía la condición de la enfermedad de Parkinson. A veces se aludió a esta condición como Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski, reflejando los nombres combinados de los científicos que definieron el desorden. Aún cuando la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) empeora progresivamente, nadie muere de ella.

***¿Quién adquiere la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP)?***

Aproximadamente 20,000 norteamericanos tienen PSP, lo que la hace mucho menos común que la enfermedad de Parkinson que afecta a más de 500,000 norteamericanos. Los pacientes tienen edad mediana o son ancianos y los hombres se ven más frecuentemente afectados que las mujeres. La PSP es a menudo difícil de diagnosticar debido a que sus síntomas se asemejan mucho a los de otros desórdenes del movimiento más comunes y debido a que algunos de los síntomas más característicos pueden desarrollarse posteriormente en la vida o no desarrollarse en absoluto.

***¿Cuáles son los síntomas?***

El primer síntoma más frecuente de la PSP es la pérdida de equilibrio al andar. Los pacientes tienen caídas inexplicadas o rigidez y dificultad en el caminar. A veces las personas que experimentan las caídas las describen como ataques de mareos. Esto lleva a menudo a sospechar un problema del oído interior.

Otros síntomas iniciales comunes son cambios de personalidad tales como pérdida de interés en actividades ordinariamente agradables o una mayor irritabilidad, malhumor y

olvido. Los pacientes pueden reír o llorar repentinamente sin razón aparente, pueden ser apáticos o pueden tener explosiones de coraje ocasionalmente, también sin razón aparente. Hay que subrayar que el patrón de signos y síntomas puede ser bastante diferente de una persona a otra.

A medida que progresa la enfermedad, la mayoría de los pacientes comienzan a desarrollar una visión borrosa y a tener problemas en controlar el movimiento de los ojos. En realidad, los problemas visuales ofrecen generalmente la primera indicación definitiva de que la PSP es el diagnóstico apropiado. Los pacientes de PSP tienen problemas en cambiar voluntariamente la mirada hacia abajo y también pueden tener problemas en controlar los párpados. Esto puede conducir al cierre involuntario de los ojos, a parpadeos prolongados o involuntarios o a una dificultad en abrir los ojos.

Otro problema visual común es la incapacidad de mantener contacto visual durante una conversación. Esto puede dar la impresión errónea de que el paciente es hostil o no está interesado.

La persona usualmente muestra dificultades al hablar y se le hace difícil tragar alimentos sólidos o líquidos. En casos raros, algunos pacientes advertirán temblores en las manos.

### ***¿Qué ocasiona la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP)?***

Sabemos que los síntomas de la PSP son ocasionados por el deterioro paulatino de las células cerebrales en unos cuantos lugares diminutos pero importantes de la base del cerebro, en la región llamada tallo encefálico. Una de estas áreas, la sustancia nigra, también es afectada en la enfermedad de Parkinson y el daño a esta región del cerebro explica los síntomas motores que tienen en común la PSP y la enfermedad de Parkinson.

Los científicos no saben qué ocasiona la degeneración de estas células cerebrales. No existen pruebas de que la PSP sea contagiosa y los factores genéticos no se han visto implicados. Ningún grupo étnico o racial ha sido afectado más frecuentemente que otro y la PSP no tiene mayores probabilidades de ocurrir en algunas zonas geográficas que en otras.

Hay, sin embargo, varias teorías acerca de la causa de la PSP. Una posibilidad es la de que un agente no convencional similar a un virus infecta al cuerpo y lleva años o décadas para comenzar a producir efectos visibles. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una enfermedad que se sabe es ocasionada por dicho agente. Otra posibilidad es la de que las mutaciones genéticas fortuitas, del tipo que ocurren en todos nosotros en todo momento, ocurren accidentalmente en determinadas células o en ciertos genes, en la combinación adecuada para lesionar estas células. Una tercera posibilidad es la de que hay exposición a algún producto químico desconocido en los alimentos, la atmósfera o el agua que lentamente daña ciertas zonas vulnerables del cerebro. Esta teoría emana de una pista hallada en la Isla de Guam en el Pacífico donde una enfermedad neurológica común que ocurre sólo allí y en unas cuantas islas vecinas comparte algunas de las características de la PSP, la enfermedad de Alzheimer, la enfermedad de Parkinson y la esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad

de Lou Gehrig). Se considera que su causa es un factor dietético o una sustancia tóxica hallada sólo en dicha zona.

Otra causa probable de la PSP es el daño celular ocasionado por radicales libres, moléculas reactivas producidas continuamente por todas las células durante el metabolismo normal. Aun cuando el cuerpo tiene mecanismos integrales para eliminar los radicales libres del sistema, los científicos sospechan que, en ciertas circunstancias, los radicales libres pueden reaccionar y dañar a otras moléculas. Una gran cantidad de investigación está dirigida a comprender el papel del daño por los radicales libres en las enfermedades humanas.

### ***¿Cómo se diagnostica la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP)?***

Las quejas iniciales en la PSP son típicamente vagas y siempre se le hace difícil al médico hacer un diagnóstico temprano. Las quejas principales caen dentro de estas categorías: 1) síntomas de desequilibrio, tales como caminar inseguro o caídas abruptas o inexplicadas sin pérdida de conciencia; 2) quejas visuales, entre ellas visión enturbiada, dificultades en mirar hacia arriba o hacia abajo, visión doble, sensibilidad a la luz, quemazón en los ojos y otros problemas visuales; 3) dificultad al hablar; y 4) distintas quejas mentales tales como lentitud del pensamiento, falta de memoria, cambios de personalidad y cambios de humor.

La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) es diagnosticada erróneamente a menudo debido a que algunos de sus síntomas son muy similares a los de la enfermedad de Parkinson, la enfermedad del Alzheimer y desórdenes neurodegenerativos más raros tales como la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. En realidad, la PSP es más frecuentemente diagnosticada erróneamente como enfermedad de Parkinson al principio de la enfermedad. Los problemas de memoria y los cambios de personalidad también pueden llevar a un médico a confundir la PSP con depresión o incluso atribuir los síntomas a alguna forma de demencia. La clave para establecer el diagnóstico de la PSP es la identificación de inestabilidad temprana al caminar y la dificultad en mover los ojos, distintivo de la enfermedad, así como descartar otros desórdenes similares, algunos de los cuales son tratables.

### ***¿Cómo difiere la PSP de la enfermedad de Parkinson?***

Tanto la PSP como la enfermedad de Parkinson ocasionan falta de flexibilidad, dificultades del movimiento y torpeza. Sin embargo, los pacientes con PSP tienen comúnmente una postura erguida y ocasionalmente incluso inclinan la cabeza hacia atrás (y tienden a caer de espaldas), mientras que los que sufren la enfermedad de Parkinson se inclinan generalmente hacia adelante. Los problemas relacionados al habla y con tragar son mucho más comunes y agudos en la PSP que en la enfermedad de Parkinson y tienden a presentarse antes en el curso de la enfermedad. Ambas enfermedades tienen en común otras características: comienzan a fines de la edad mediana, bradicinesia (lentitud de movimiento) y rigidez muscular. El temblor, casi universal en los pacientes de Parkinson, es raro en la PSP. Aunque los pacientes de Parkinson se benefician marcadamente del medicamento levodopa, los pacientes de PSP responden deficientemente y sólo de forma transitoria a este medicamento.

### ***¿Cuál es el pronóstico de la Parálisis Supranuclear Progresiva?***

La PSP empeora progresivamente pero no pone de por sí en peligro la vida. Sí predispone, no obstante, a los pacientes a graves complicaciones tales como a la pulmonía secundaria y a la dificultad de tragar (disfagia). Las complicaciones más comunes son el atragantamiento y la pulmonía, la lesión en la cabeza y fracturas ocasionadas por las caídas. La causa más común de la muerte es la pulmonía. Con buena atención a las necesidades médicas y nutricionales, es posible, que la mayoría de los pacientes de PSP vivan más de una década después de haber sentido los primeros síntomas.

### ***¿Hay algún tratamiento?***

Actualmente no hay tratamiento eficaz para la PSP, aunque los científicos están investigando formas mejores de controlar la enfermedad. En algunos pacientes, la lentitud, la falta de flexibilidad y los problemas de equilibrio de la PSP pueden responder a agentes contra el Parkinson tales como la levodopa, pero el efecto es generalmente temporero. Las dificultades al hablar, tragar y de la visión no responden comúnmente a ningún tratamiento a base de medicamentos.

Otro grupo de medicamentos que ha tenido algún éxito modesto en la PSP son los medicamentos antidepresores. Los más comúnmente utilizados son la fluoxetina (Prozac), la amitriptilina (Elavil) y la imipramina (Tofranil). El beneficio contra la PSP de estos medicamentos parece no estar relacionado con su capacidad de aliviar la depresión.

El tratamiento no medicamentoso para la PSP puede adoptar muchas formas. Algunos pacientes utilizan pesas para ayudarles a caminar debido a su tendencia a caer hacia atrás. A veces se prescriben para los pacientes de PSP lentes bifocales o especiales llamados prismas para remediar la dificultad de mirar hacia abajo. La terapia física formal no proporciona beneficio demostrado en la PSP, pero pueden efectuarse ciertos ejercicios para mantener las articulaciones flexibles.

Un procedimiento quirúrgico que puede ser necesario cuando se producen perturbaciones de la acción de tragar es la gastrostomía. Una gastrostomía (o una jejunostomía) es un procedimiento mínimamente invasivo que se realiza cuando el paciente tiene dificultad en tragar o cuando el atragantamiento agudo es un claro riesgo. Esta cirugía entraña la colocación de un tubo a través de la piel del abdomen hasta el estómago (intestino) para alimentar al paciente. Palidotomía y otros procedimientos quirúrgicos sometidos a prueba en los tratamientos contra la enfermedad en pacientes con Parkinson's han probado no ser eficaces en la PSP.

### ***¿Qué investigación se está realizando?***

En fecha reciente se han realizado estudios para mejorar el diagnóstico de la PSP en el Instituto Nacional de Desórdenes Neurológicos y Apoplejía (NINDS- National Institute of Neurological Disorders and Stroke). En la actualidad se están llevando a cabo

experimentos para identificar la causa o causas de la PSP. Se tiene proyectado realizar en el futuro ensayos terapéuticos con agentes limpiadores de radicales libres (agentes que pueden liberar al cuerpo de radicales libres potencialmente nocivos).

Además, hay una gran cantidad de investigación en curso sobre las enfermedades de Parkinson y Alzheimer en los Institutos Nacionales de Salud (NIH) y en los centros médicos universitarios de todo el país. Una mejor comprensión de esos desórdenes, los cuales tienen características comunes, contribuirá grandemente a resolver el problema de la PSP, al igual que el estudio de la PSP puede ayudar a esclarecer las enfermedades de Parkinson y Alzheimer.

### ***¿Cómo puedo ayudar a la investigación?***

El NINDS apoya dos bancos nacionales de especímenes humanos. Estos bancos suministran a los investigadores de todo el mundo tejidos de pacientes con enfermedades neurológicas. Ambos bancos necesitan tejido del cerebro de pacientes con Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP), para permitir a los científicos estudiar este desorden más intensamente.

Los posibles donantes o sus familias deberían comunicarse con:

Human Brain and Spinal Fluid Resource Center  
West Los Angeles Healthcare Center  
11301 Wilshire Boulevard  
Los Angeles, California 90073  
(310) 268-3536  
Page: (310) 636-5199  
[RMNbbank@ucla.edu](mailto:RMNbbank@ucla.edu)  
[www.loni.ucla.edu/~nnrsb/NNRSB](http://www.loni.ucla.edu/~nnrsb/NNRSB)

Harvard Brain Tissue Resource Center  
McLean Hospital  
115 Mill Street  
Belmont, Massachusetts 02478  
800-BRAIN-BANK (800-272-4622)  
(617) 855-2400  
[btrc@mclean.org](mailto:btrc@mclean.org)  
[www.brainbank.mclean.org](http://www.brainbank.mclean.org)

Dos organizaciones no financiadas por NINDS también proporcionan a los científicos de investigación tejido del sistema nervioso procedente de pacientes con desórdenes neurológicos.

Los donantes interesados deberían escribir o llamar a:

**National Disease Research Interchange (NDRI)**  
8 Penn Center

8th Floor  
Philadelphia, Pennsylvania 19103  
(215) 557-7361  
(800) 222-NDRI (800-222-6374)  
[htor@ndri.com](mailto:htor@ndri.com)  
[www.ndri.com](http://www.ndri.com)

### **Brain Endowment Bank**

University of Miami  
1501 NW 9th Avenue  
Suite 4013  
Miami, Florida 33136  
(305) 243-6219  
(800) UM-BRAIN (800-86-27246)

### ***¿Se dispone de ayuda?***

La siguiente organización voluntaria de salud promueve la investigación, proporciona información y ayuda a los pacientes y a las familias afectadas:

[Regresar al tope de la página](#)

### **¿Dónde puedo encontrar más información?**

Para obtener información adicional sobre los programas investigación del NINDS, contacte a la Unidad de Recursos Neurológicos y Red de Información del Instituto (BRAIN por su sigla en inglés) en:

BRAIN  
P.O. Box 5801  
Bethesda, MD 20824  
(800) 352-9424  
<http://www.ninds.nih.gov>

La información también está disponible de las organizaciones siguientes:

### **CUREPSP (Society for Progressive Supranuclear Palsy)**

Executive Plaza III  
11350 McCormick Road, Ste. 906  
Hunt Valley, MD 21031  
[info@curepsp.org](mailto:info@curepsp.org)  
<http://www.curepsp.org>  
Tel: 410-785-7004 800-457-4777  
Fax: 410-785-7009

[Regresar al tope de la página](#)

Publicación de NIH 00-3997

Vuelva a la página sumaria del [Progressive Supranuclear Palsy](#).

Preparado por: Office of Communications and Public Liaison  
National Institute of Neurological Disorders and Stroke  
National Institutes of Health  
Bethesda, MD 20892

El material del NINDS sobre la salud se ofrece solamente para propósitos informativos y no significa un endoso ni la posición oficial del Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares o de ninguna otra agencia federal. Cualquier recomendación sobre el tratamiento o cuidado de un paciente en particular debe obtenerse a través de una consulta con un médico que lo haya examinado o que esté familiarizado con el historial médico de dicho paciente.

Toda la información preparada por el NINDS es de dominio público y se puede reproducir libremente. Se agradece que se le dé el crédito correspondiente al NINDS o a los NIH.

Revisado July 25, 2006