

Parálisis Supranuclear Progresiva: una enfermedad silenciada

Progressive Supranuclear Palsy: a silenced disease

Cristina Bermejo Rey^{1*}

¹Facultad de Humanidades, Comunicación y Documentación, Universidad Carlos III de Madrid, España.

Fecha de recepción: 29/10/2017 – Fecha de aceptación: 02/12/2017

Resumen

La Parálisis Supranuclear Progresiva es una enfermedad neurodegenerativa, perteneciente al espectro de trastornos parkinsonianos (por tanto es un tipo de parkinsonismo), que no está lo suficientemente visibilizada y para la que, a día de hoy, por desgracia, no existe cura. Descrita en 1972 por Steele, Richardson y Olszewski, se caracteriza por la muerte progresiva de diferentes zonas del cerebro. Los propósitos de este artículo son: dar a conocer esta problemática, relativamente desconocida, mostrar su invisibilidad en los medios y en la sociedad para hacerla más visible, y servir como homenaje a una persona fallecida, a causa de PSP, en el segundo aniversario de su muerte.

Palabras clave: medicina; enfermedades raras; parkinsonismo; PSP

Abstract

Progressive Supranuclear Palsy is a neurodegenerative disease which belongs to the Parkinsonian spectre (it is a type of Parkinsonism), that is not visible enough, and it does not exist a cure for it nowadays, unfortunately. Described by Steele, Richardson and Olszewski in 1972, it is characterized by the progressive death of different areas of the brain. The purposes of this article are to make this disease known, which is relatively unknown, and show it in the mass media and in the society to make it more visible, and to be homage for a person who died two years ago, victim of PSP.

Keywords: medicine; rare diseases; parkinsonism; PSP

*Correspondencia: cristina_berey@hotmail.com

Introducción

Este artículo, que se presenta a modo de homenaje, pretende no sólo servir de recuerdo a una persona que murió víctima de la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP), sino que busca crear conciencia de esta enfermedad neurodegenerativa y visibilizarla, para que se investigue más y se consiga dar con la cura, a día de hoy inexistente, y que, según datos del año 2015, afecta a 1,4 de cada 10.000 personas en la Unión Europea, lo que no hace posible el desarrollo de un medicamento que pueda paliarla (Committee for Orphan Medicinal Product, 2015). Además, se intentará dar voz a familiares de una paciente en concreto, para que relaten su experiencia.

Este artículo puede considerarse cómo un prólogo o introducción a un reportaje en profundidad que tiene previsto elaborarse y publicarse en el mes de febrero de 2018, coincidiendo con el Día Mundial de las Enfermedades Raras.

Parálisis supranuclear progresiva (PSP): historia, sintomatología y diagnóstico, tratamiento e investigación

La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por que afecta al movimiento al caminar: el equilibrio, el habla, la deglución, la visión, el estado de ánimo, el comportamiento y el pensamiento (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2016); provoca la muerte progresiva de diferentes zonas del cerebro. (Arredondo Bruce, Huerta Ramírez, Dominguez Calderón & Pérez Zayos, 2016). Esta patología fue descrita por primera vez por Steele, Richardson y Olszewisky en 1964. En 1972 se habían encontrado 72 casos en la literatura (Gómez-Valdés, Chávez-Ocaña & González-Muñoz, 2013).

La PSP es un tipo de parkinsonismo: por eso, es habitual que un primer diagnóstico sea el de la enfermedad de Parkinson; pruebas posteriores pueden confirmar que sea el diagnóstico, o que, por el contrario, se hable de PSP; hay que hacer, por tanto, un diagnóstico diferencial (ver tabla 1).

En cuanto a sintomatología, algunos de los síntomas que experimentan los afectados por esta enfermedad son: parkinsonismo, caídas frecuentes, inclinación hacia adelante al caminar, dificultad para tragar y para mover los ojos, pupilas de diferente tamaño, dificultad para esquivar, movimientos rígidos o lentos, poca flexibilidad en el cuello, cambios de personalidad y trastornos del habla -bajo volumen de la voz, discurso lento y dificultad para vocalizar- (Biblioteca Nacional de Medicina de EE.UU., 2016).

PSP	PARKINSON
Signos parkinsonianos simétricos	Asimetría al inicio
Alteración temprana de la marcha	Leve alteración de la marcha al inicio
Caídas de inicio temprano	Caídas de inicio más tardío
Alteración temprana de reflejos posturales	Reflejos posturales preservados al inicio
Base de sustentación amplia	Marcha a pequeños pasos
Postura del tronco en extensión	Flexión del cuerpo al caminar
Braceo al caminar	Pérdida temprana del braceo
Expresión facial de asombro	Animia facial
Tasa de parpadeo de 3-5 por minuto	Tasa de parpadeo de 10-14 por minuto
Temblor en reposo infrecuente	Frecuente temblor en reposo
Distonia axial con menor distonia	Distonia en miembros más en miembros frecuente
Ausencia de deformidades en las manos	Deformidades en las manos
Pobre o ausente respuesta a la levodopa	Buena respuesta a la levodopa
Infrecuencia de discinesias por levodopa	Frecuentes discinesias por levodopa
Infrecuencia de los fenómenos	Frecuentes fenómenos de <i>wearing off</i> y <i>on-off</i> <i>wearing off</i> y <i>on-off</i>

Tabla 1. Diagnóstico diferencial entre PSP y Parkinson. Fuente: Soto Olmedo & María Jesús (2014).

Si hablamos de tratamiento, actualmente no se dispone de cura como tal, si bien la Agencia Europea del Medicamento declaró huérfano, en el año 2015, un medicamento experimental que podría haber significado un posible remedio para acabar con la enfermedad; por tanto, cabe pensar que la vía de investigación está algo estancada, y que, tal y como sostienen organismos como la Asociación Parkinson Madrid, «aún queda mucho por hacer» (Asociación Parkinson Madrid, entrevista periodística, noviembre 16, 2017).

Un caso concreto

Teresa tenía 69 años cuando le diagnosticaron un Parkinson que, poco a poco y un año después del primer diagnóstico, derivó en un «posible» caso de PSP, según dijo el médico a sus familiares. Nunca se lo llegaron a asegurar del todo, pero, por los síntomas, tenía todos los visos de ser una parálisis supranuclear progresiva.

«El diagnóstico de posible PSP se nos dio un año antes de que mi madre muriera, pero no se nos dio al 100% porque la PSP no tiene un diagnóstico concreto: se llega a él por historial clínico y por

descarte de otras enfermedades», dice Raquel, la hija de Teresa (R. Rey, entrevista periodística, noviembre 13, 2017).

A partir de ese momento, su familia vio, entre anonadada e incrédula, cómo aquella mujer usualmente risueña y vital se dejaba vencer por la enfermedad, cómo su propio cuerpo la atrapaba, impidiéndola ya casi moverse de la cama articulada –de casa o del hospital- que ahora era su mundo.

«El día a día es muy duro porque ves cómo, primero poco a poco, y luego más rápido, la persona se va deteriorando hasta que muere», añade Raquel (R. Rey, entrevista periodística, noviembre 13, 2017). Sus más allegados tuvieron que aprender a convivir con el espesante, el andador y la cuña, entre otras muchas cosas que la PSP les obligó a conocer.

A veces estaba Rosa, amiga de la familia con conocimientos de enfermería que ejercía como tal para con Teresa algunas noches: «este tipo de pacientes necesitan que les transmitas calma y tranquilidad (...) conociendo las necesidades, [la enfermedad] se puede afrontar»; o Sonia, que la cuidaba durante el día mientras el resto de la familia trabajaba, y que confiesa que la experiencia con Teresa le enseñó a «comprender la enfermedad y entender que muchas veces no son ellos, sino que la enfermedad les hace comportarse de forma diferente. Hay que tener mucha paciencia y dar cariño, que es lo único que demandan» (R. Parra, y S. López, entrevista periodística, noviembre 16, 2017).

Fueron muchas y frecuentes las visitas al hospital, muchos los ingresos en el recinto sanitario en el que, poco a poco, su estado iba empeorando, hasta que una tarde de mediados de diciembre, tres años después de comenzar con el cuadro parkinsoniano que derivó en PSP, murió. Se fue el dolor: el suyo y el de sus familiares al verla así; sin embargo, les queda el consuelo de que descansó de tanto sufrimiento al verse prisionera de su propio cuerpo. «Es como si no sintiera...», dice Raquel describiendo a su madre durante la enfermedad. «Tenía la mirada ausente... Pero se daba cuenta de todo» (R. Rey, entrevista periodística, noviembre 13, 2017).

Aún queda mucho por hacer para acabar con esta lacra: sirva el testimonio y la historia de esta familia y su esperanza de que algún día esta enfermedad se visibilice y deje de ser “rara”, para que se arroje algo de luz y con el tiempo se consiga dar con la cura; sirva, pues, este ejemplo para que las personas que viven de cerca la PSP sepan que no están solas, que hay más gente en su misma situación, y que solo alzando su voz –y, por qué no decirlo, con la ayuda y colaboración de los organismos correspondientes-, lograrán que se avance.

La PSP en los medios de comunicación: visibilizarla cuesta

Los medios de comunicación suponen una vía extraordinaria para difundir este tipo de patologías, no así en esta que nos ocupa.

Tras un exhaustivo rastreo en la web, se observa que no hay una gran cantidad de noticias en medios de comunicación masivos que hablen sobre la PSP en particular, y la mayoría de medios que se hacen eco son revistas, como la *Publicación Médica de Neurología*, que hace algún tiempo publicaba este titular: “Identifican tres genes presentes en la Parálisis Supranuclear Progresiva” (*Publicación Médica de Neurología*, 2011).

Es más frecuente encontrar artículos y noticias que hagan referencia a otras enfermedades (Parkinson, cáncer...), e incluso a otras patologías con la calificación de “raras”, como la osteogénesis imperfecta (“huesos de cristal”) o la enfermedad de Huntington.

Esto demuestra que, efectivamente, tal como señalan desde la Asociación Parkinson Madrid «aún queda mucho por hacer» para visibilizar este tipo de patologías (Asociación Parkinson Madrid, entrevista periodística, noviembre 16, 2017).

Conclusiones

La principal conclusión que se podría sacar es que, como bien dice la Asociación Parkinson Madrid, antes mencionada, aún queda mucho por hacer para dar visibilidad a la PSP (Asociación Parkinson Madrid, entrevista periodística, noviembre 16, 2017), aunque no sólo depende de cuidadores, familiares y enfermos, ni siquiera de los médicos. No sólo esta patología, sino muchas enfermedades calificadas como “raras” tampoco tienen la suficiente repercusión mediática; y eso es, por tanto, lo que hace que haya poca concienciación en la población en general.

Se puede apreciar, además, que el volumen de enfermos con PSP es notablemente inferior al baremo requerido para que un medicamento sea calificado como “no huérfano”, y por tanto no se desarrolle la investigación, privando así a los enfermos de la posibilidad de tener una cura.

De este estudio se deduce, además, que la causa mayoritaria por la que la información sobre la PSP no trasciende a los medios es precisamente que no haya el suficiente número de pacientes con esta enfermedad como para que se haga visible; por suerte, se cuenta con un gran número de asociaciones (FEDER, Parkinson Madrid...) que siguen luchando por dar voz a familiares, cuidadores y a los propios afectados.

Lo que es seguro es que todavía queda un largo camino por recorrer para el cual también es necesaria financiación, implicación y difusión por parte de los organismos oficiales pertinentes. Sin eso no se podrá avanzar.

Agradecimientos

In memoriam Teresa Moreno Moreno, abuela de quien esto escribe. Gracias por ser ejemplo de vida y de lucha; dedicado a ella y a todos los afectados, familiares y cuidadores –sean profesionales o no– que luchan día a día contra esta enfermedad

Referencias bibliográficas

Arredondo Bruce, A., Huerta Ramírez, J., Domínguez Calderón, T., & Pérez Zayos, J. (2016). Presentación de una paciente portadora de parálisis supranuclear progresiva. *Revista Médica Electrónica*, 38(6), 887-893.

Comitee for Orphan Medicinal Products (2015). Public summary of opinion on orphan designation. Consultado el día 16 de noviembre de 2017 de la World Wide Web: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Orphan_designation/2015/04/WC500185237.pdf

European Medicines Agency (2015). [Homepage]. Consultado el día 16 de noviembre de 2017 de la World Wide Web: http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/orphans/2015/04/human_orphan_001536.jsp&m82016id=WC0b01ac058001d12b

Gómez-Valdés, A., Chávez-Ocaña, S. & González-Muñoz, A. (2013). Síndrome de Steele Richardson y Olzewski (parálisis supranuclear progresiva): reporte de un caso clínico y revisión bibliográfica. *Revista del Hospital Juárez de Mexico*, 80 (3), 196-201.

Parálisis supranuclear progresiva. (2016). En *Medlineplus enciclopedia médica*. [Online]. Disponible: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000767.htm> [Sin fecha].

Parálisis supranuclear progresiva. (2016). En *National Institute of Neurological Disorders and strokes* [Online]. Disponible: https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/paralisis_supranuclear_progresiva.htm [2016, diciembre 21].

Redacción (2013). Identifican tres genes presentes en la parálisis supranuclear progresiva.

Publicación Médica de Neurología. [Online]. Disponible en:

<http://neurologia.publicacionmedica.com/noticia/identifican-tres-genes-presentes-en-la-paralisis-supranuclear-progresiva>

Soto Olmedo, María Jesús (2014). Parálisis supranuclear progresiva. [Presentación Power Point].

Consultado el día 17 de noviembre de la World Wide Web:

<http://cetram.org/files/seminarios/epparkPSP.ppt>