

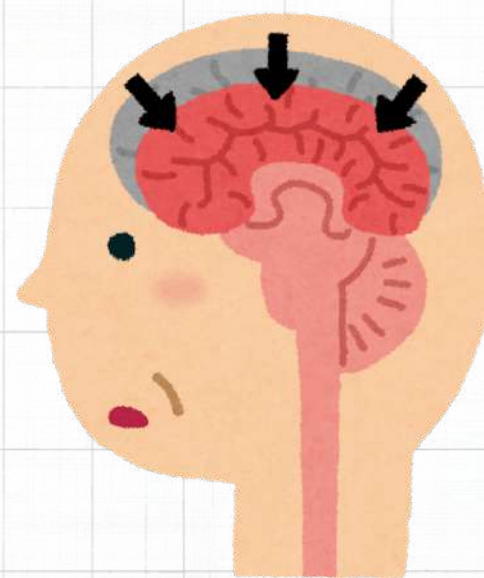
Parkinson

- HATZIRY GÓMEZ HERNÁNDEZ
- RASHEL CITLALI RINCON GALINDO
- 6B
- NEUROLOGÍA
- DR. RAUL DE LA ROSA PACHECO

Definición

1

Es un trastorno neurodegenerativo complejo y de presentación heterogénea, cuya principal característica es la muerte progresiva de neuronas en una parte del cerebro.



Epidemiología

1

Constituye 2da enfermedad neurodegenerativa mas frecuente que el azheimer

LA PREVALENCIA DE ESTA ENFERMEDAD SE ESTIMA EN
0,3% DE LA POBLACIÓN GENERAL Y SIENDO
APROXIMADAMENTE EL 1% EN MAYORES DE 60 AÑOS.

Clinica



Defectos motores de parkinson:

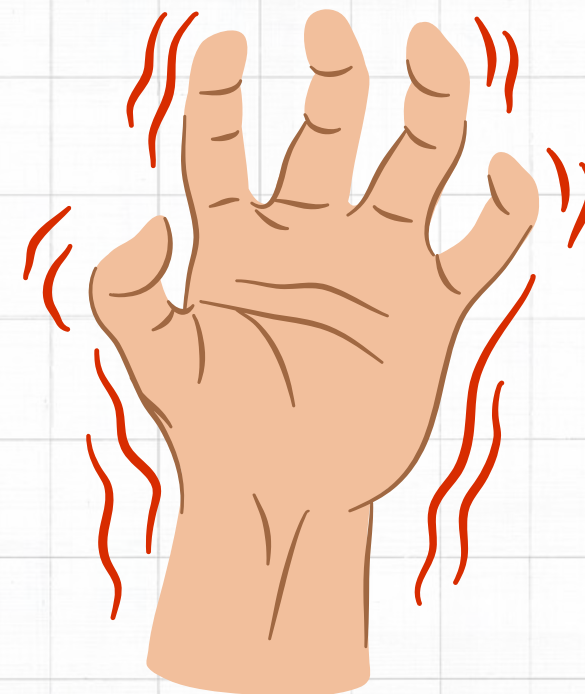


Temblor en reposo en las
manos, los brazos, las piernas,
la mandíbula

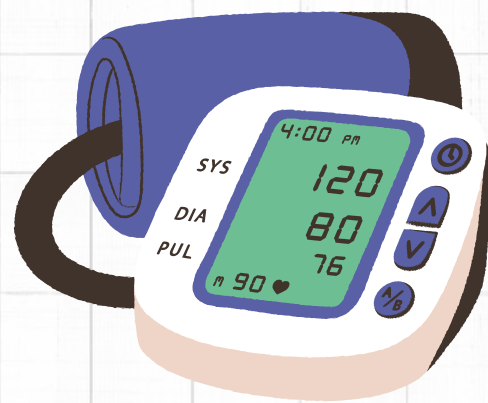
Rigidez en las
extremidades (brazos y
piernas) y en el tronco

Dolor en músculos y
articulaciones

Bradicinesia (lentitud
en los movimientos)



Inestabilidad
postural



Clinica

Defectos NO motores de parkinson



Problemas de estado de ánimo y cambios emocionales

Disminución de la tensión arterial que puede provocar desvanecimientos

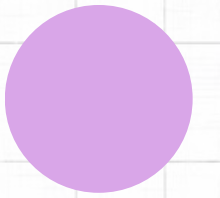
Fatiga y sensación de falta de energía

Problemas de memoria, de razonamiento, del lenguaje

Complicaciones para dormir

Dificultades para tragar y masticar

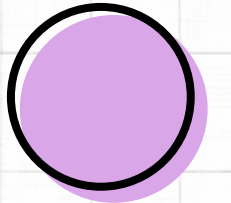
Patogenia



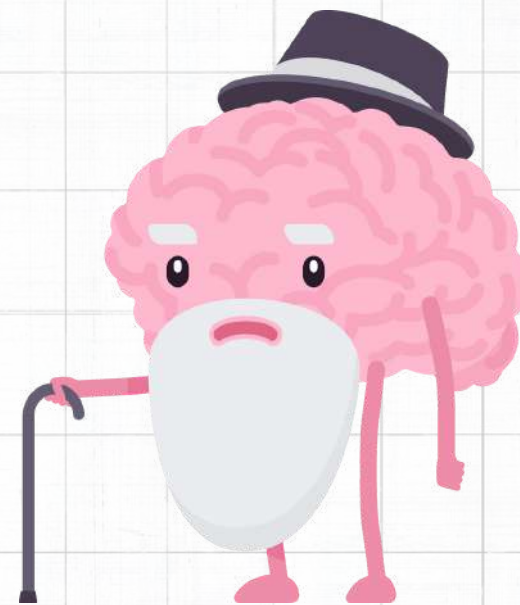
El origen del proceso de degeneración que sufren las neuronas dopaminérgicas podría estar en la disfunción mitocondrial, agregación de α -sinucleína, alteración de la autofagia, estrés del retículo endoplasmático (RE) o la desregulación de la homeostasis intracelular de calcio

Las mutaciones de genes asociados a EP como la parkina y PINK1 generan propensión al daño por estrés oxidativo y deterioran la homeostasis mitocondrial

Patogenia



Las neuronas dopaminérgicas de la sustancia negra (SN) pars Compacta, hacen parte de la vía nigraestriatal que se proyecta hacia los ganglios basales, aquí regulan la actividad de neuronas estriatales cuyas eferencias modulan la actividad del tálamo de forma directa o indirecta.





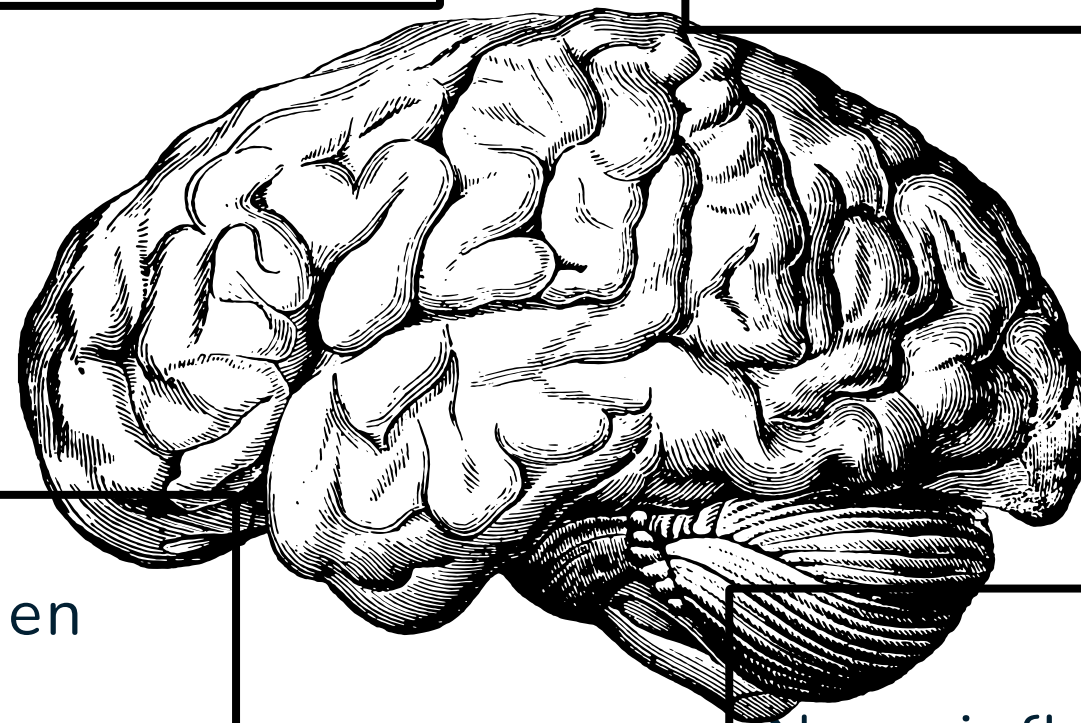
Anatomía Patológica

Degeneración de neuronas dopaminérgicas:

- Pérdida de neuronas en la sustancia negra pars compacta
- Disminución de la producción de dopamina

Inclusiones de Lewy:

- Acumulación de proteínas anormales (alfa-sinucleína) en las neuronas
- Formación de cuerpos de Lewy en las neuronas afectadas



Atrofia cerebral:

- Reducción del volumen cerebral en áreas específicas
- Afectación de la corteza cerebral y estructuras subcorticales

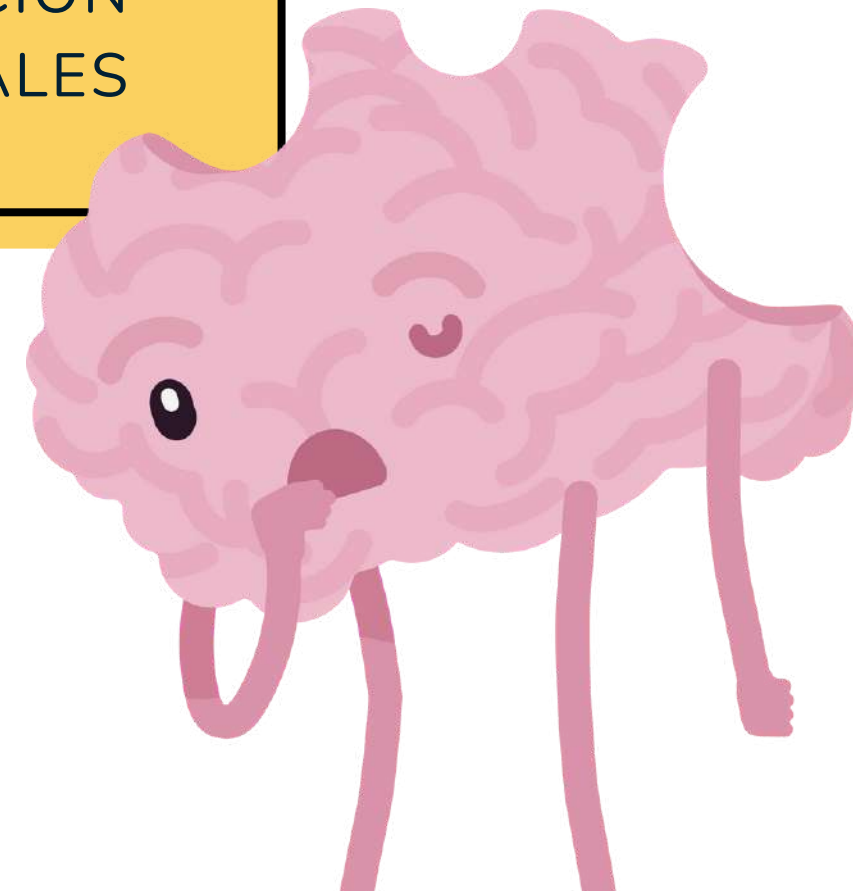
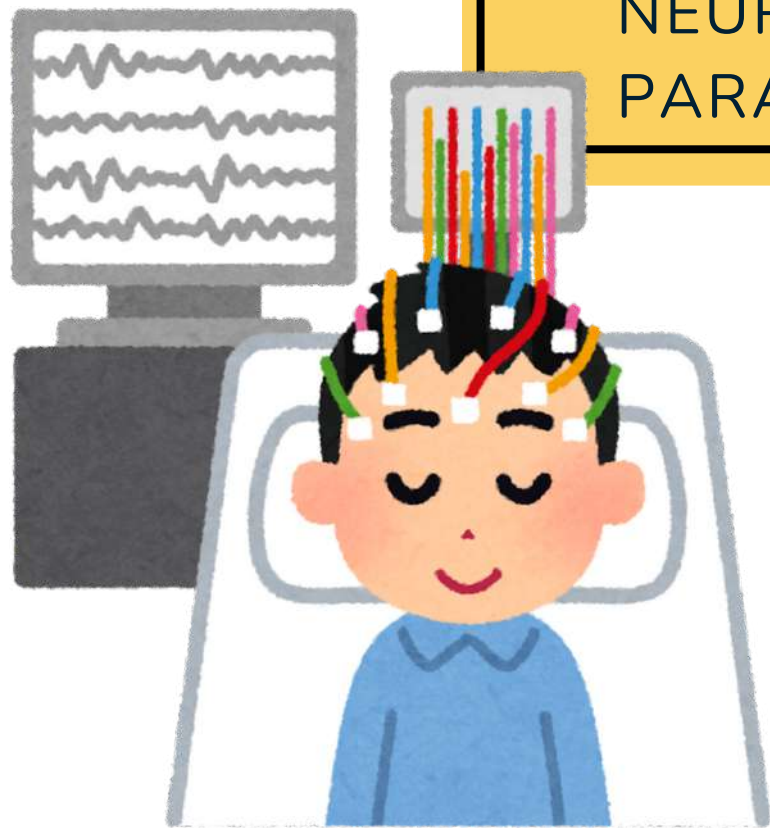
Neuroinflamación:

- Activación de células inmunes en el cerebro
- Liberación de citoquinas proinflamatorias

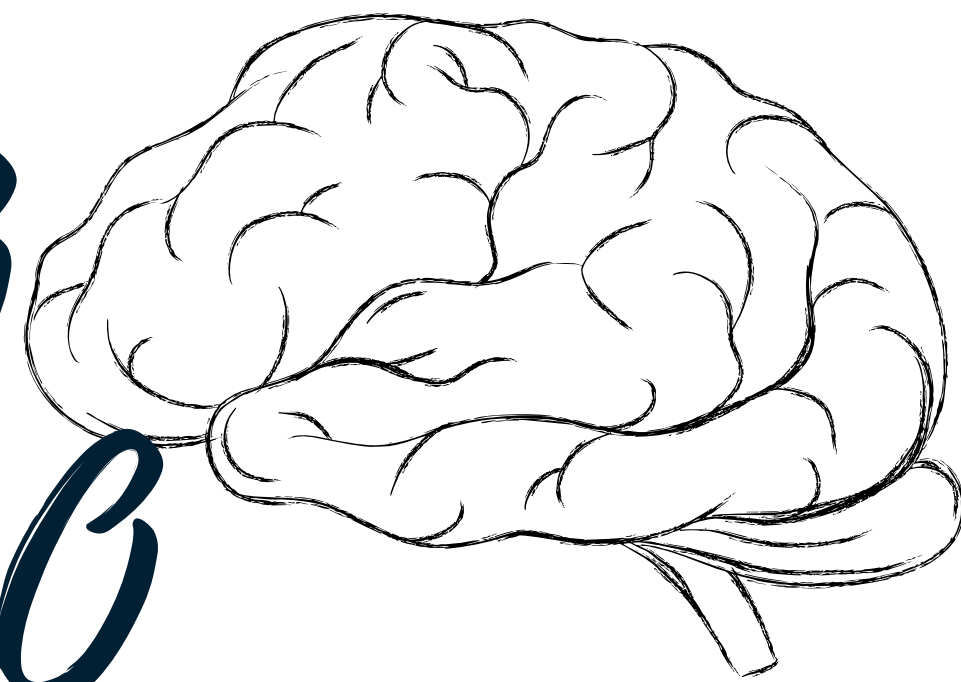


DIAGNÓSTICO

SE BASA EN LA EVALUACIÓN CLÍNICA, QUE INCLUYE LA OBSERVACIÓN DE SÍNTOMAS COMO BRADICINESIA, RIGIDEZ, TEMBLOR EN REPOSO E INESTABILIDAD POSTURAL. NO HAY PRUEBAS ESPECÍFICAS, PERO SE PUEDEN REALIZAR ESTUDIOS DE IMAGEN PARA DESCARTAR OTRAS CONDICIONES. LA RESPUESTA POSITIVA A LA MEDICACIÓN CON LEVODOPA PUEDE APOYAR EL DIAGNÓSTICO. LA EVALUACIÓN NEUROLÓGICA DETALLADA Y LA HISTORIA CLÍNICA SON FUNDAMENTALES PARA DETERMINAR LA PRESENCIA DE LA ENFERMEDAD.



TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO



Levodopa

- Precursor de la dopamina
- Aumenta los niveles de dopamina en el cerebro

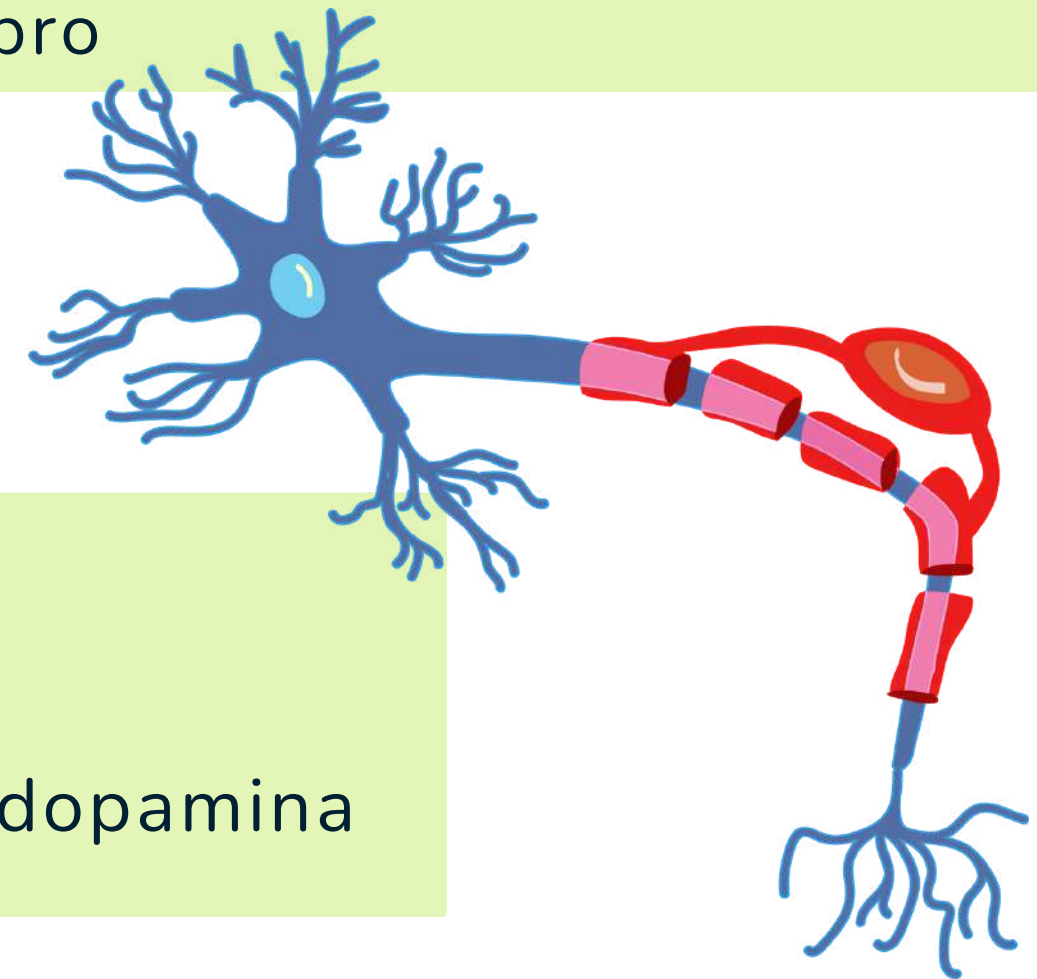
Agonistas dopaminérgicos:

- Pramipexol, ropinirol, rotigotina
- Simulan la acción de la dopamina en el cerebro



Inhibidores de la MAO-B:

- Selegilina, rasagilina
- Bloquean la enzima que degrada la dopamina



Inhibidores de la COMT:

- Entacapona, tolcapona
- Bloquean la enzima que degrada la levodopa

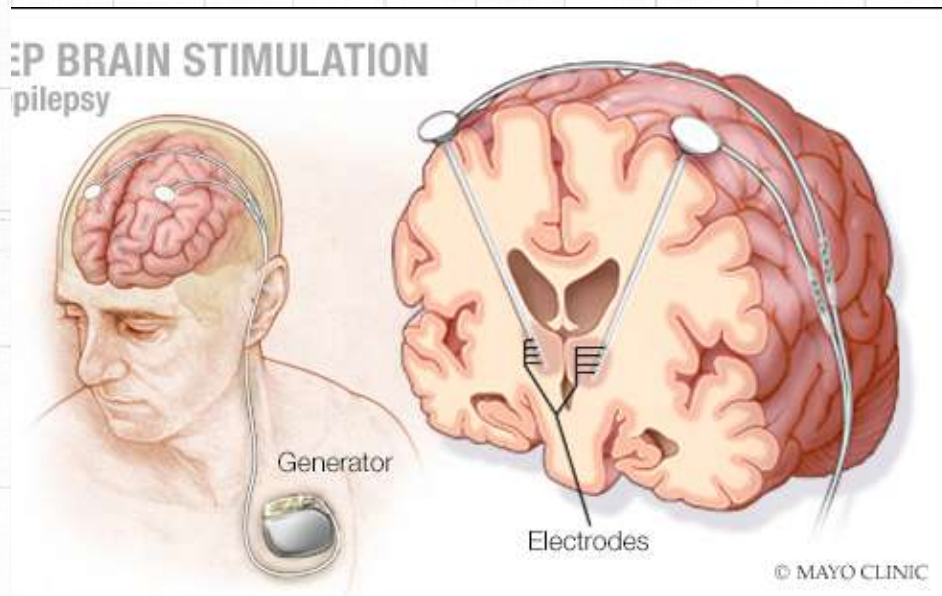
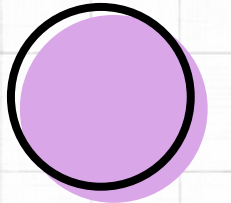


Anticolinérgicos:

- Utilizados para tratar el temblor y la rigidez

El tratamiento se ajusta según la gravedad de los síntomas y la respuesta individual del paciente. La terapia farmacológica puede requerir ajustes y combinaciones de medicamentos para controlar los síntomas de manera efectiva.

tx quirúrgico

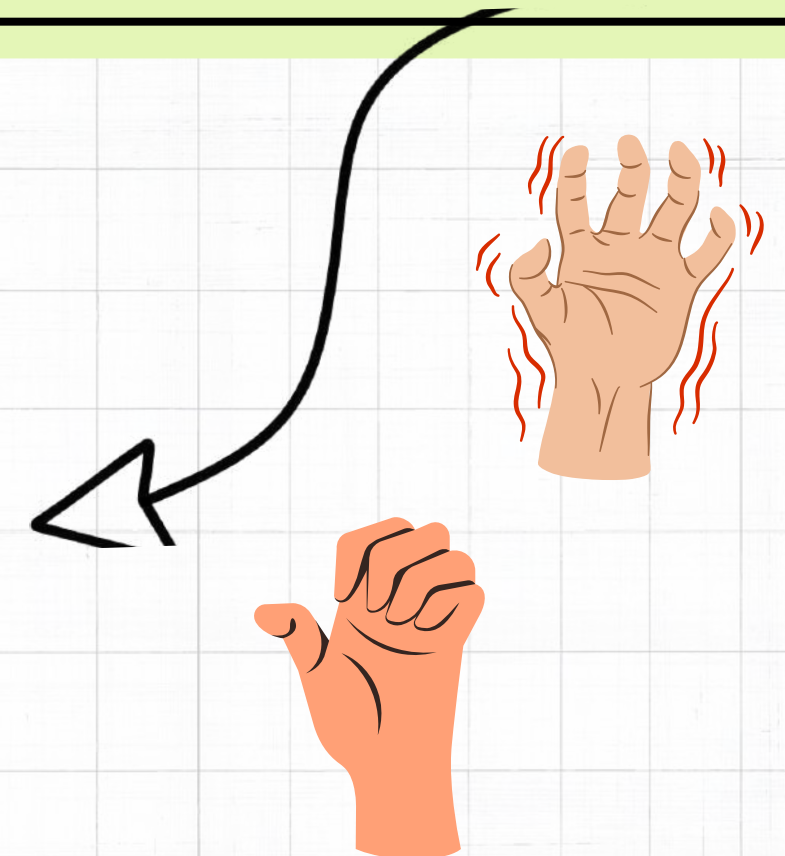


PROCEDIMINETO

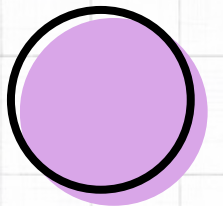
+ Común: **estimulación cerebral profunda**= bradicinesia, la rigidez y el temblor en pacientes que ya no responden a la medicación de manera predecible o que sufren discinesias inducidas por la medicación

PROCEDIMIENTOS ABLATIVOS

- radiofrecuencia
- radiocirugía
- ultrasonido focalizado para determinados síntomas de temblor



otros



ULTRASONIDO FOCAL DIRIGIDO POR RM (MR-GFUS)

- permite tratar sin incisión ni electrodo implantado

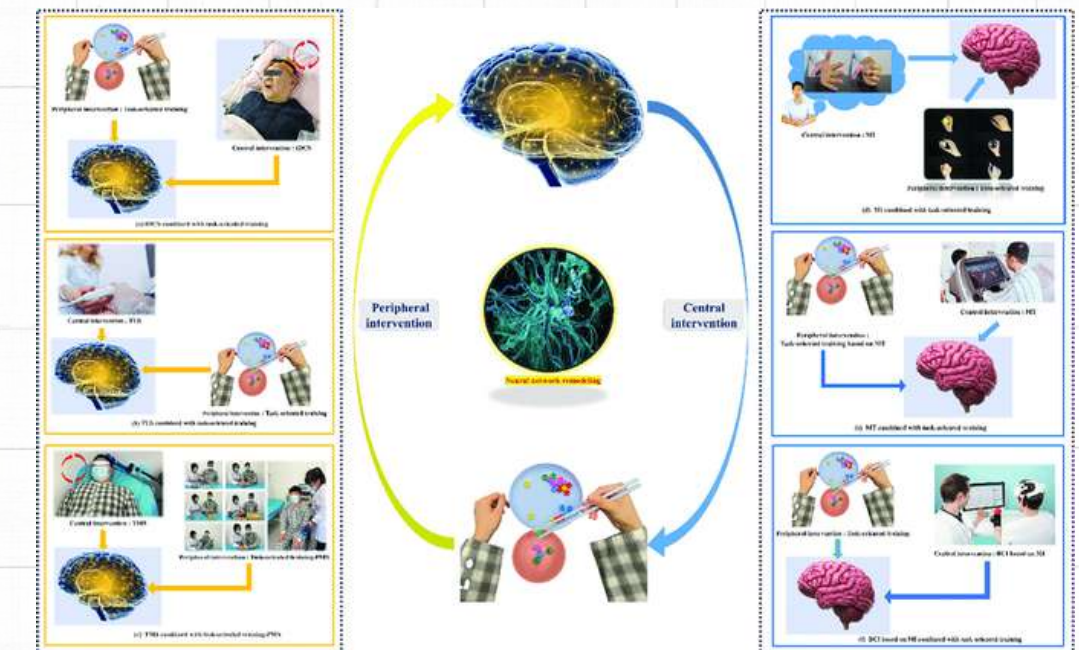
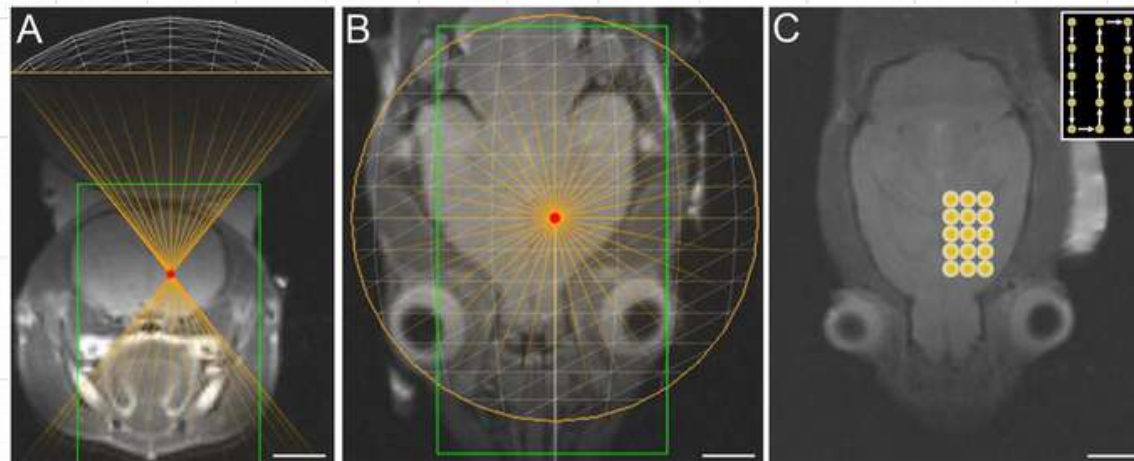


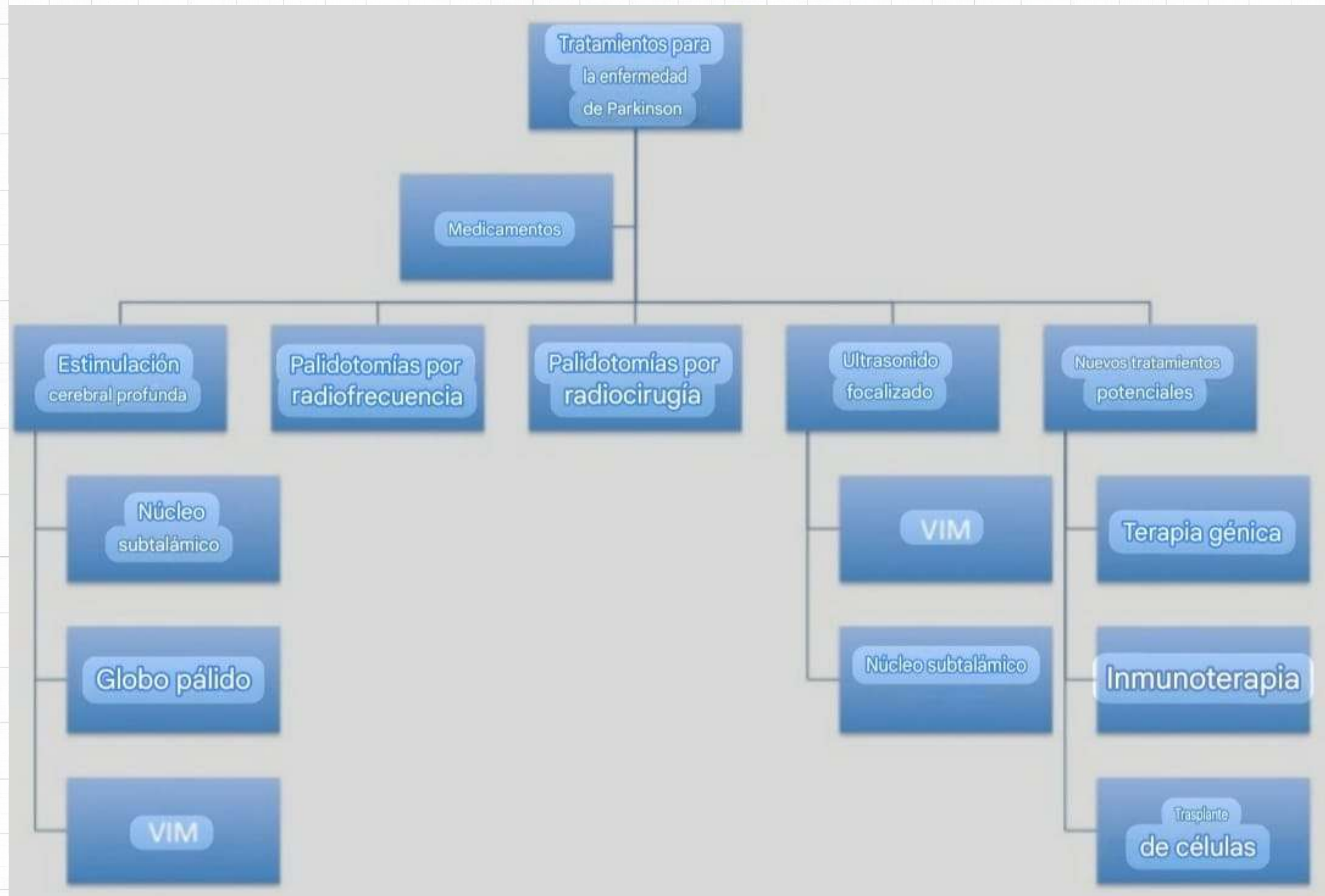
Electrodos segmentados

ofrecen estimulación precisa, reduciendo efectos adversos .

Estimulación adaptativa “closed-loop”

- monitoriza en tiempo real (oscilaciones beta) para ajustar la estimulación

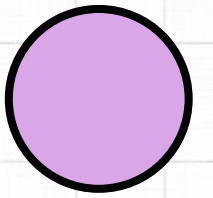




Parkinsonismos atípicos



PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP)

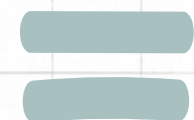


- Edad promedio= 65 años
- No parece haber predominancia por ningún sexo
- INICIO= insidioso Y simétrico

- expectativa dps del dx= 6-9 años
- se desconoce la etiología= pero se asocia a exposición a toxinas y edad avanzada

- Neuropatológicamente, se describen agregados de la proteína tau en estructuras como el globo pálido, estriado, tegmento, bulbo raquídeo, sustancia nigra y núcleos subtalámico, rojo, oculomotor y dentado

- **CLASIFICACION:**
clínicamente en 11
variantes fenotípicas

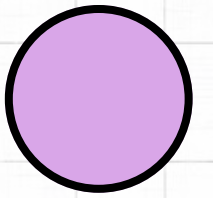


1. síndrome de Richardson
2. variante parkinsoniana
3. PSP con predominancia de síntomas motores oculares
4. PSP con predominancia de inestabilidad postural
5. PSP con congelamiento de la marcha primario progresivo

6. PSP con akinesia pura
7. PSP con disfunción del lóbulo frontal
8. PSP con presentación de síndrome corticobasal
9. PSP con alteración del habla o lenguaje
10. PSP de variante cerebelar
11. PSP variante de esclerosis lateral primaria



PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP)



CLINICA



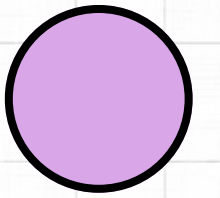
- primeras manifestaciones pueden ser caídas a repetición, rigidez axial, mareo, bradiquinesia, y cambios en la personalidad.
- Conforme progresa la enfermedad, pueden aparecer otros signos como disartria, disfagia, anormalidades en los movimientos oculares (la oftalmoplejía supranuclear es la más característica), dificultades cognitivas y empeoramiento del parkinsonismo

- diagnóstico es puramente clínico

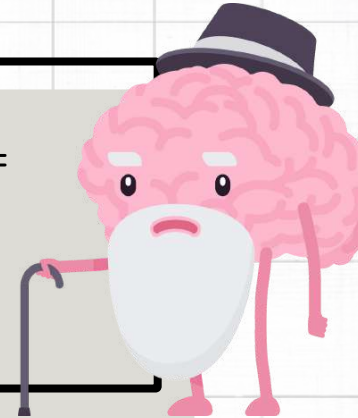
TRATAMIENTO: asintomatico

- variantes como la PSP-P puede ser beneficioso el tratamiento con Levodopa y carbidopa
- distonías pueden tratarse con toxina botulínica.

Degeneración corticobasal gangliónica



- presenta en la sexta década de la vida= 43 hasta los 77 años
- sexo femenino



- Esperanza de vida = duración promedio de 6.5 años, pero puede variar entre los 2 y hasta los 12 años

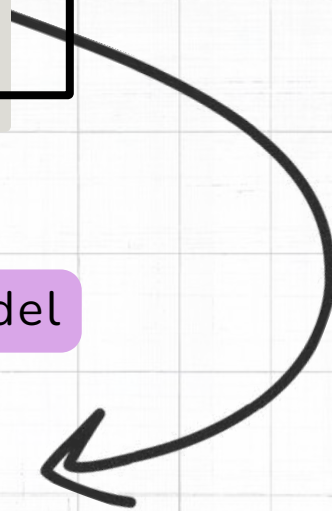
- **CLASIFICACION:** 4 fenotipos clínicos = son explicados por las áreas cerebrales afectadas con la patología tau.

síntomas motores

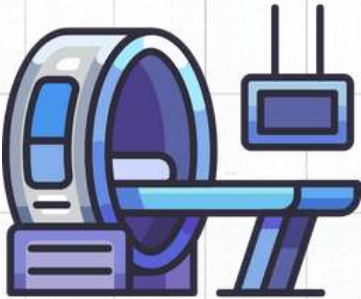
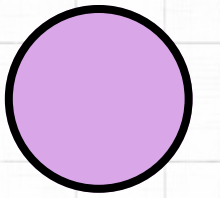


- rigidez asimétrica de los miembros
- bradiquinesia
- inestabilidad postural
- parkinsonismo característicamente asimétrico.

1. fenotipo clásico (SCB),
2. síndrome frontal espacial y del comportamiento (SEC)
3. PSP con patología de DCB (PSPS)
4. afasia primaria progresiva de variante agramática no fluente con patología de DCB (APPvad)



Degeneración corticobasal gangliónica



DX= clínico.



- resonancia magnética= para determinar las áreas más afectadas.
- algunos biomarcadores en el líquido cefalorraquídeo, que ayudan a distinguir principalmente la DCB con la enfermedad de Parkinson,
- uso de ligandos radiactivos para cuantificación del metabolismo cerebral en áreas específicas, receptores y transportadores celulares y depósitos de amiloide

TTO= asintomático

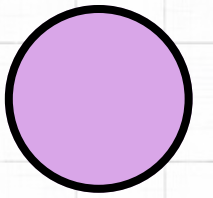


- levodopa para el parkinsonismo, empero, muchos no responden o pueden presentar complicaciones como distonías o empeoramiento del parkinsonismo.
- Las mioclonías suelen ser muy resistentes al tratamiento, sin embargo, alrededor de un 23% de los pacientes podrían beneficiarse de tratamiento con clonazepam, levetiracetam, ácido valproico, piracetam o gabapentina.



medicamentos (como por ejemplo la rivastigmina) en estudio para síntomas no motores; no obstante, los que más se utilizan son antidepresivos para tratar los síntomas depresivos, ansiosos y obsesivo compulsivos que presentan muchos pacientes con DCB.

ATROFIA MULTISISTÉMICA



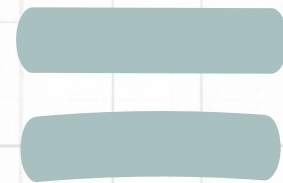
- + sexta década= 30-40 años o después de los 75 años.
- E. de vida= 10 años

- síntomas premotores prodrómicos= desórdenes del sueño REM y falla autonómica aislada.



- 30% de los pacientes con AMS presenta un deterioro cognitivo y este suele ser leve, mientras que un 50% presenta depresión moderada a severa y solo un 9-13% sufren de alucinaciones.

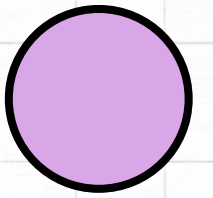
síntomas



- falla autonómica con urgencia y retención urinaria
- síncope recurrentes debido a hipotensión ortostática
- mareo y náusea
- debilidad
- , dolor en el cuello y hombros
- anhidrosis, disfagia
- visión borrosa
- xeroftalmia
- rara vez síndrome de Horner.



ATROFIA MULTISISTÉMICA



S. MOTORES

- ataxia, el tremor de intención, las anormalidades oculomotoras, la hiperreflexia (en un 60%), el signo de Babinski positivo (en un 40%) y un parkinsonismo rápidamente progresivo

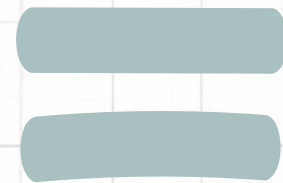
CLASIFICACION=

- AMS de variante parkinsoniana (AMS-P)= + COMUN
- variante cerebelar (AMS-C),

- NEUROPATOLOGICAMENTE: inclusiones citoplasmáticas gliales compuestas por α -sinucleína mal plegada, una pérdida neuronal y atrofia, ya sea en la vía estriatonigral o en la olivopontocerebelar.

diagnóstico de AMS se utilizan ciertos criterios diagnósticos clínicos en conjunto con exámenes de imagen con biomarcadores.

TTO



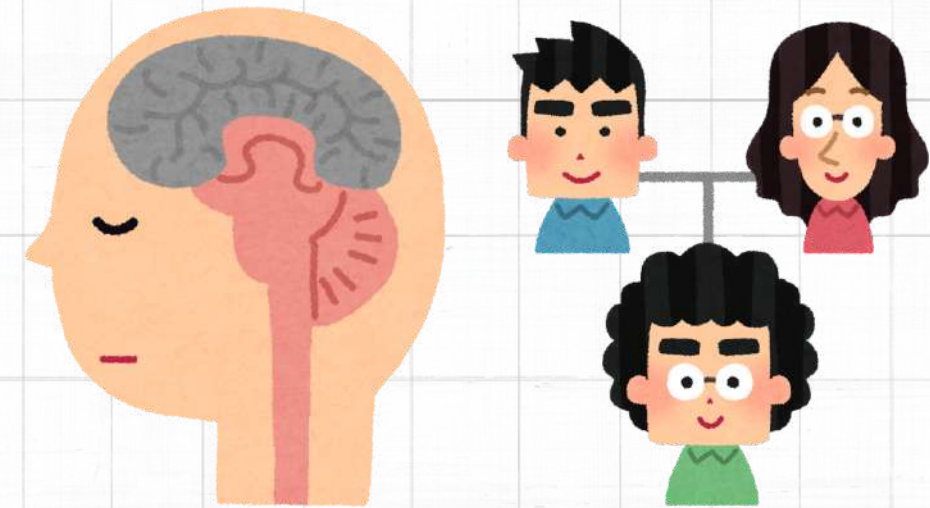
- primera línea, suele indicarse L-dopa en pacientes con AMS-P, ya que hasta un 30% puede responder.
- Esta debe indicarse por un mínimo de 3 meses, y si presenta una mejora menor al 30% se clasifica como una mala respuesta.
- También se ha considerado la amantadina como un posible tratamiento para el parkinsonismo, sin embargo, aún se necesitan más estudios que confirmen su eficacia

Enfermedad de Huntington

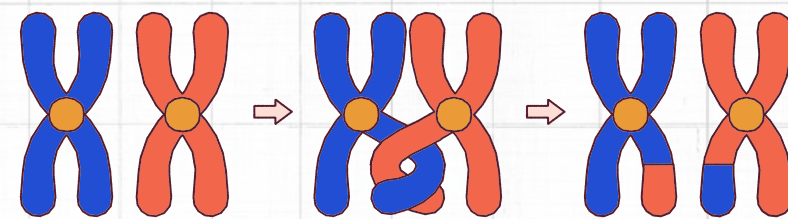


¿QUE ES?

trastorno neurodegenerativo hereditario que afecta el cerebro, provocando alteraciones motrices, cognitivas y psiquiátricas. Es progresiva e incurable, aunque existen tratamientos para aliviar los síntomas.



Es causada por una mutación en el gen HTT (huntingtina), ubicado en el cromosoma 4.

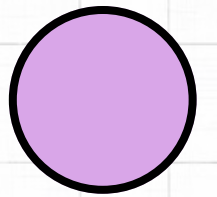
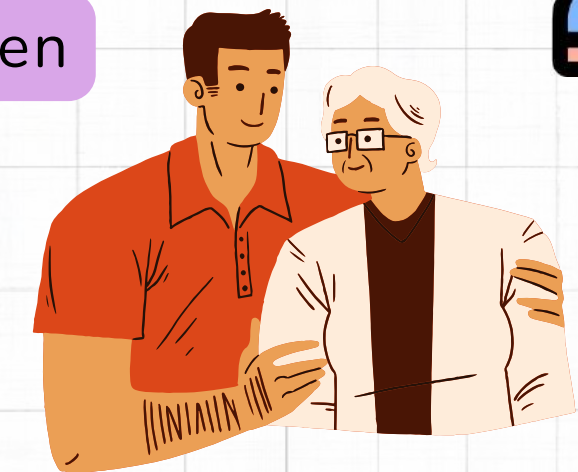
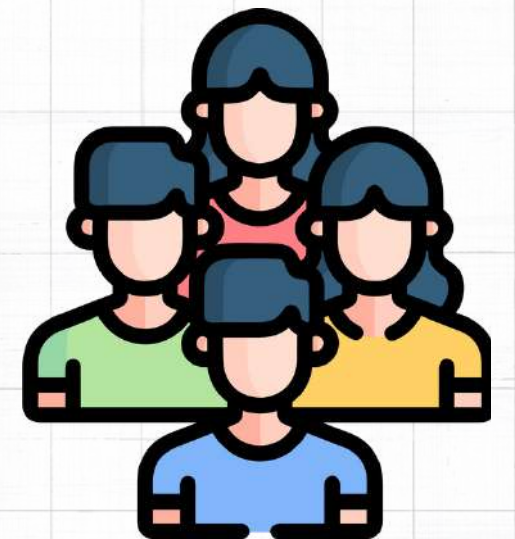


EPIDEMIO

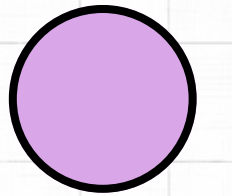


cada hijo tiene un 50% de probabilidad de heredarla.

- Típicamente entre los 30 y 50 años.
- 5–10 % de los casos son juveniles (inicio antes de los 20 años), conocidos como enfermedad de Huntington juvenil.
- incidencia anual de 0.5 nuevos casos por 100,000 personas en poblaciones caucásicas.



SIGNOS



MOTORAS



- Corea: movimientos involuntarios, bruscos e irregulares.
- Rigidez, distonía, problemas del equilibrio y coordinación.
- Trastornos del habla y la deglución.

COGNITIVOS



- Dificultad para planear, organizar, tomar decisiones.
- Disminución de memoria y juicio.
- Eventual demencia en fases avanzadas.

PSIQUIATRICOS

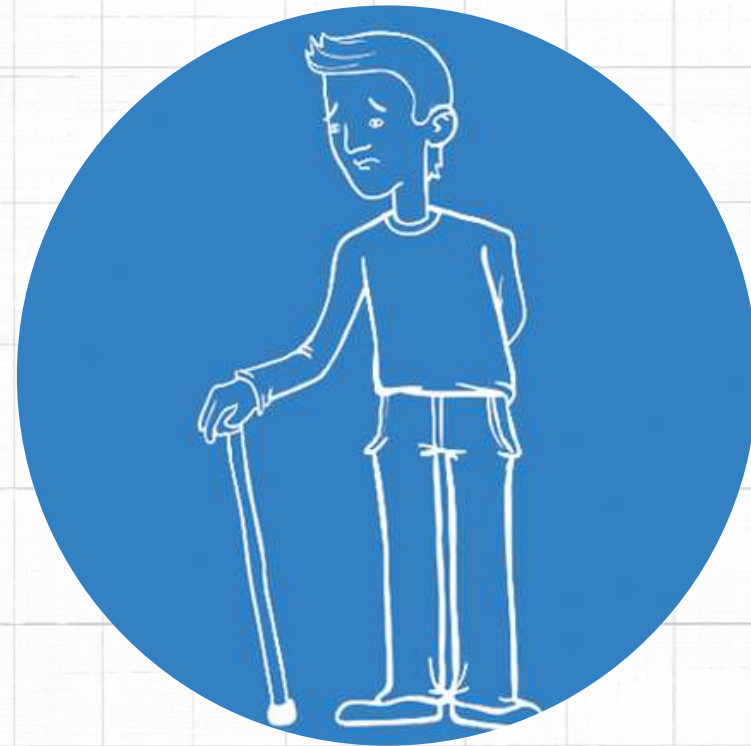


- Depresión, ansiedad, irritabilidad, apatía.
- Cambios de personalidad.
- Psicosis en algunos casos.

CLINICA



De acuerdo a la clasificación

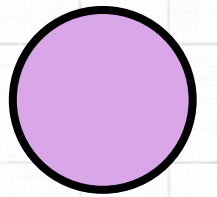
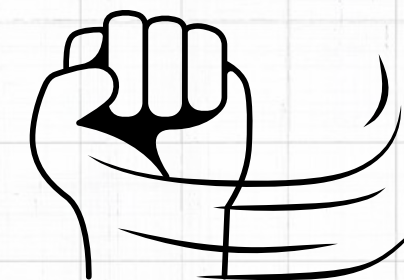


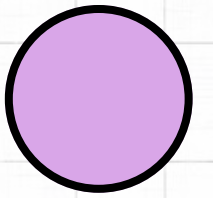
1

ETAPA
TEMPRANA

Los síntomas pueden incluir:

- movimientos involuntarios menores
- pérdida sutil de coordinación
- dificultad para pensar en problemas complejos
- depresión
- irritabilidad o desinhibición.





CLINICA



De acuerdo a la clasificación

②

ETAPA INTERMEDIA

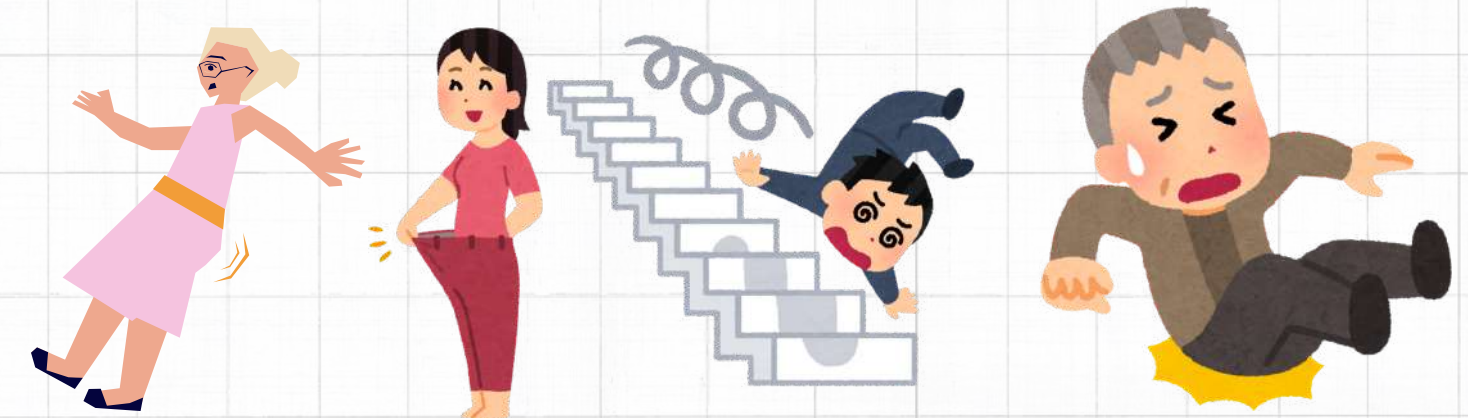


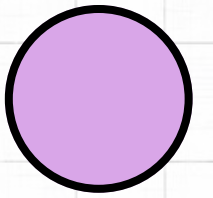
capacidad de trabajar o conducir y es posible que ya no puedan administrar sus propias finanzas o realizar sus propias tareas domésticas, pero podrán comer, vestirse y ocuparse de la higiene personal con ayuda



Los síntomas pueden incluir:

- problemas con la deglución
- problemas en equilibrio,
- caídas
- pérdida de peso.





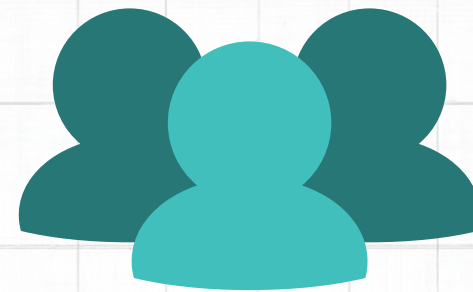
CLINICA



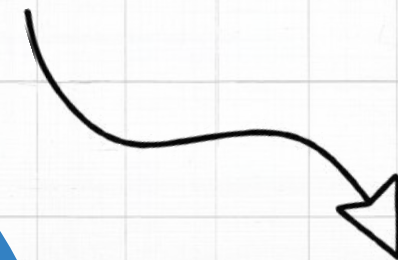
De acuerdo a la clasificación

③

ETAPA
TARDIA



ayuda en todas las actividades
de la vida diaria.



Los síntomas pueden incluir:

-
-
-

rigidez,
disonía
bradicinesia.

Factores de riesgo

El mayor factor de riesgo para la enfermedad de Huntington es tener un progenitor con la afección.

La enfermedad de Huntington juvenil:

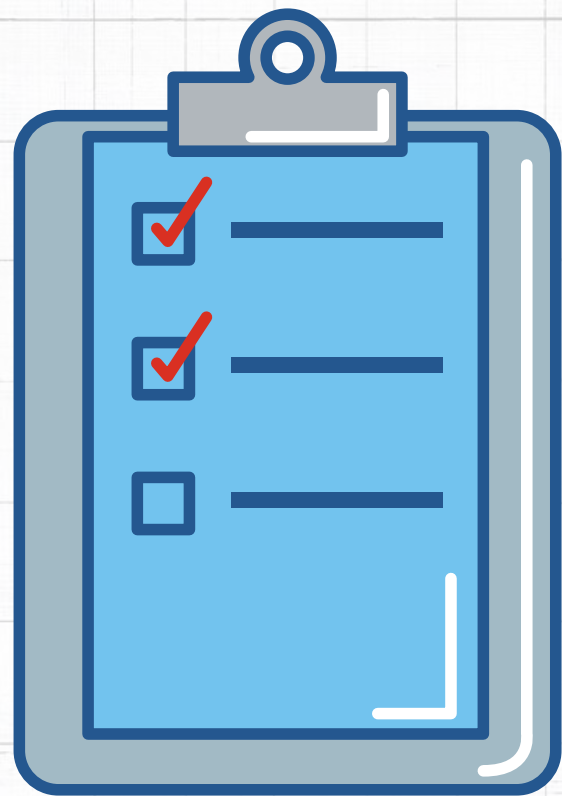
Ocurre cuando los síntomas aparecen antes de los 20 años. Esta forma tiende a progresar más rápido.

La enfermedad de Huntington de aparición tardía:

Se presenta en personas mayores de 55 años y puede presentar síntomas más leves.

Otros:

- El número exacto de repeticiones de CAG en el gen HTT
- Influencias ambientales, como la dieta y el estilo de vida.
- Otras variaciones genéticas que los investigadores aún están estudiando



Diagnostico

Se confirma mediante una prueba genética que detecta la presencia/ausencia de la mutación genética responsable de la enfermedad

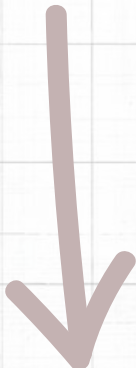
Por debajo de 27 repeticiones CAG, significa que el individuo está fuera de riesgo de padecer EH

Entre 27 y 35, significa que en principio el individuo no presentaría sintomatología, pero existe el riesgo de que sus descendientes sean sintomáticos por el aumento de repeticiones

Entre 36 y 39 el resultado es anormal, se corresponde con la variante senil de la EH, la enfermedad aparezca tardíamente y se desarrolle a edad avanzada.

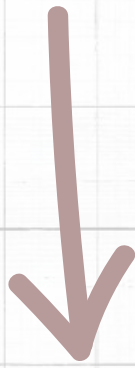
Por encima de 40 repeticiones el gen es anormal, se corresponde con la variante clásica de la EH en la que paciente desarrollará la enfermedad entre los 30-50 años.

Tratamiento



No existe tratamiento que pueda detener o revertir la EH, pero algunos de los síntomas pueden tratarse:

La tetrabenazina y deuterabenazina pueden usarse para tratar la corea asociada con la EH.



Los antipsicóticos pueden disminuir la corea y ayudar a controlar las alucinaciones, los delirios y los ataques violentos.



Pueden recetarse fármacos para tratar la depresión y la ansiedad.



Bibliografía



National Library of Medicine
National Center for Biotechnology Information



**Huntington's Disease
Society of America**

- Shrimanker I, Tadi P, Sánchez-Manso JC. Parkinsonism. 2022, Jun 07. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022, Jan. PMID: 31194381. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31194381/>
- 1. Stern G. Did parkinsonism occur before 1817? J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1989;Suppl:11-2.
- 2. Parkinson J. An essay on the shaking palsy. London: Sherwood Neely & Jones; 1817.
- 3. Goetz CG. Charcot on Parkinson's disease. Mov Disord. 1986;1(1):27-32.
- Jones, L., & Bates, G. P. (2002). Huntington's disease. Oxford University Press.