

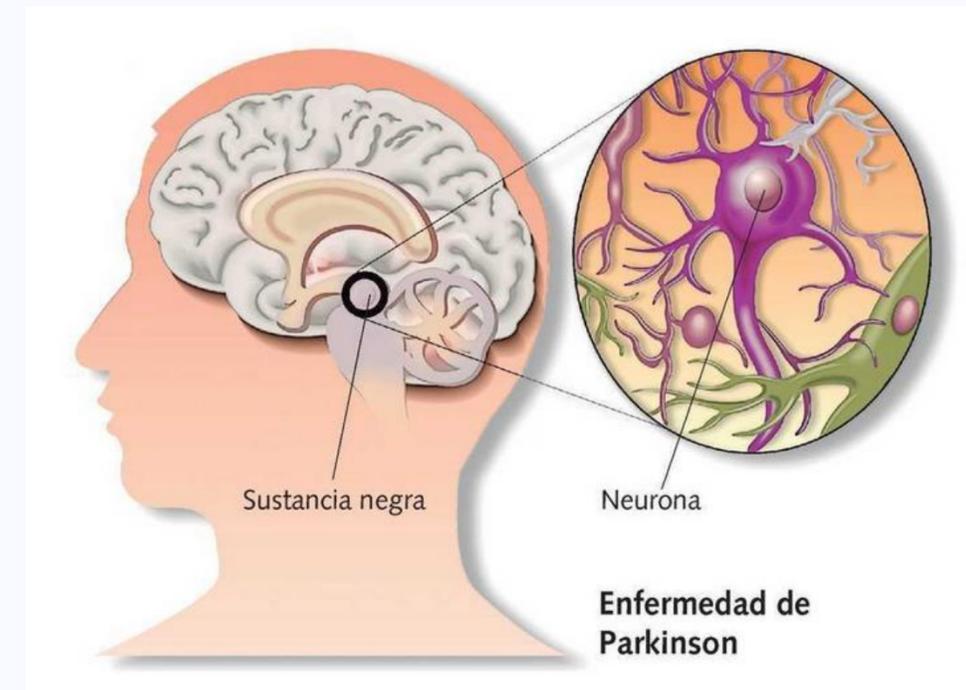
ENFERMEDAD DE PARKINGSON

**MATERIA: NEUROLOGIA GRADO: 6# GRUPO: B
ALUMNOS: GABRIEL DE JESUS MARTINEZZ ZEA**

DEFINICION:

Una enfermedad neurodegenerativa, progresiva, del sistema nervioso central, que afecta predominantemente al sistema motor, con síntomas cardinales como temblor en reposo, rigidez, bradicinesia e inestabilidad postural, causada por la pérdida de neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra pars compacta.

Enfermedad de Parkinson (IMSS, CENETEC)



EPIDEMIOLOGIA:

- **Prevalencia:**
- **0,3 % en la población general**
- **1 % en mayores de 60 años**

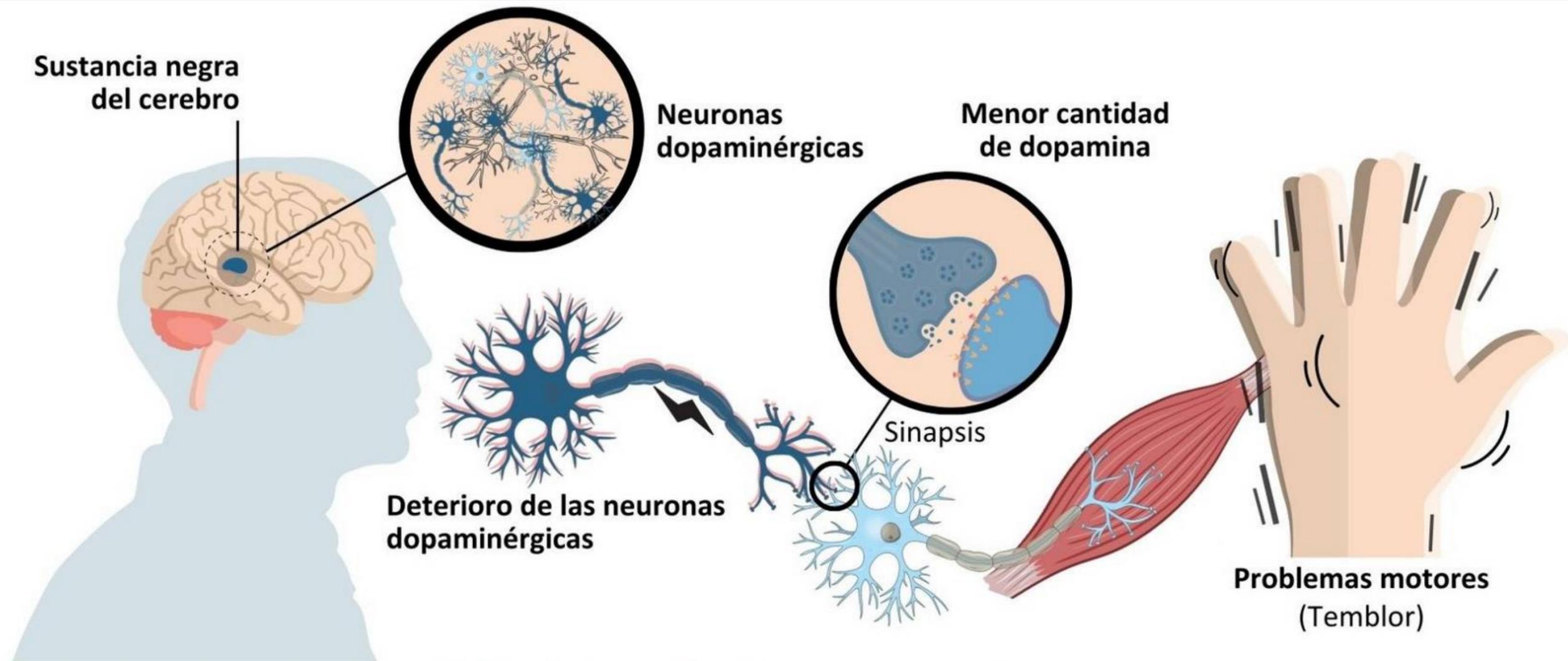
- **Incidencia: 8–18 casos por 100.000 habitantes/año**
- **Predomina en hombres (1,5–2 veces más frecuente que en mujeres) → Posible efecto protector de los estrógenos**
- **Distribución universal, aunque con posibles diferencias étnicas → Mayor riesgo en poblaciones hispanas**

- **Principal factor de riesgo: envejecimiento ; ~5 % de los casos son genéticos (inicio < 40 años) → Mutación en gen parkina (frecuente en formas juveniles)**
- **Factores ambientales asociado a Riesgo: pesticidas, traumatismos craneocefalicos.**



Protección: tabaco, café, AINEs, alcohol

PATOGENIA:



Ruber Internacional | HOSPITAL | Grupo Quirónsalud

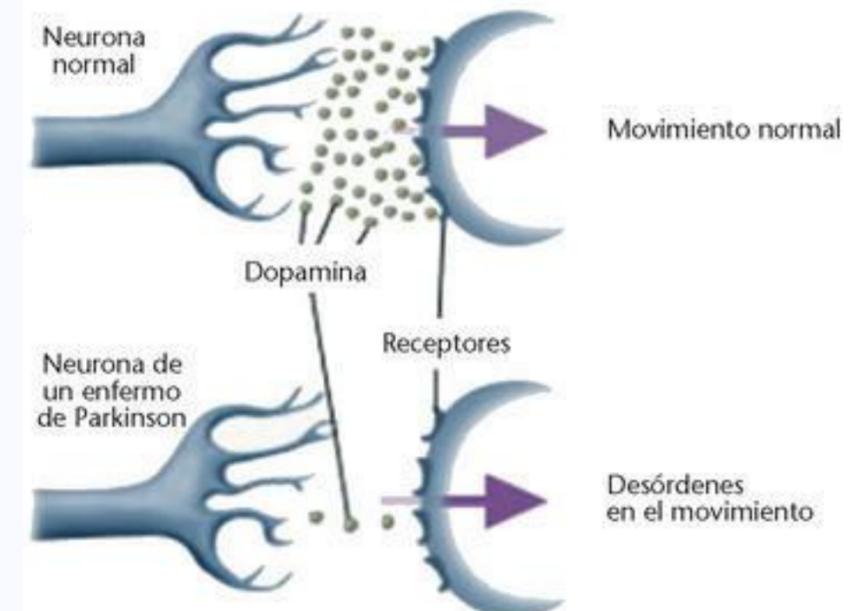
MECANISMO PATOLÓGICO ES LA PÉRDIDA DE NEURONAS DOPAMINÉRGICAS EN LA SUSTANCIA NEGRA PARS COMPACTA (SNC) Y LA ACUMULACIÓN ANORMAL DE LA PROTEÍNA A-SINUCLEÍNA.

ANATOMIA PATOLOGICA:

- En condiciones normales, la SNc del mesencéfalo envía proyecciones a través de las N dopaminérgicas al estriado (el putamen y el caudado), lo que regula el movimiento voluntario.
- En la EP, hay una pérdida progresiva de estas neuronas dopaminérgicas, lo que causa un déficit de dopamina.
- Este déficit provoca desequilibrio entre las vías directa (facilitadora) e indirecta (inhibidora) del circuito de los ganglios basales, generando los síntomas motores (bradicinesia, rigidez, temblor).

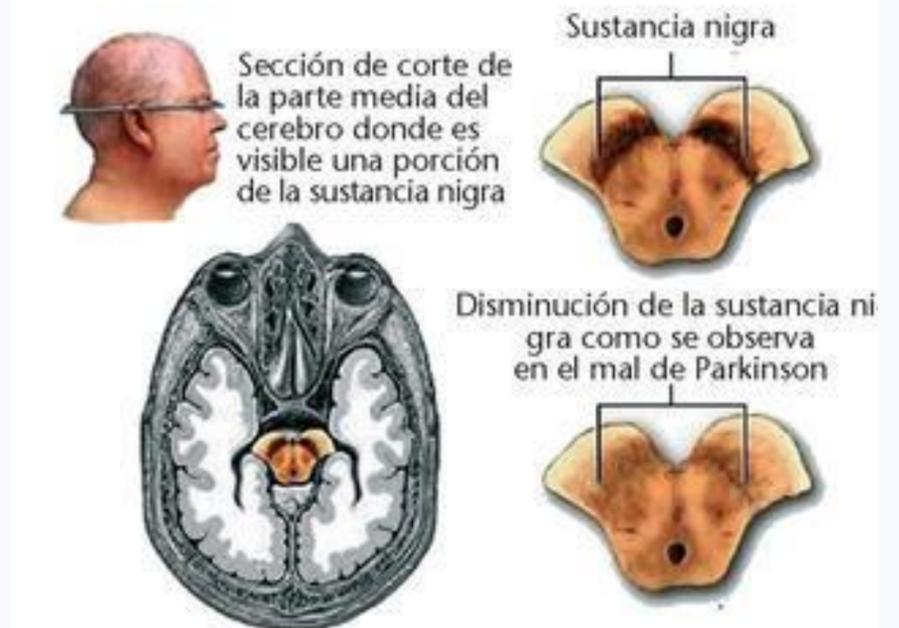


Niveles de dopamina en una neurona normal y en una neurona de un enfermo de Parkinson

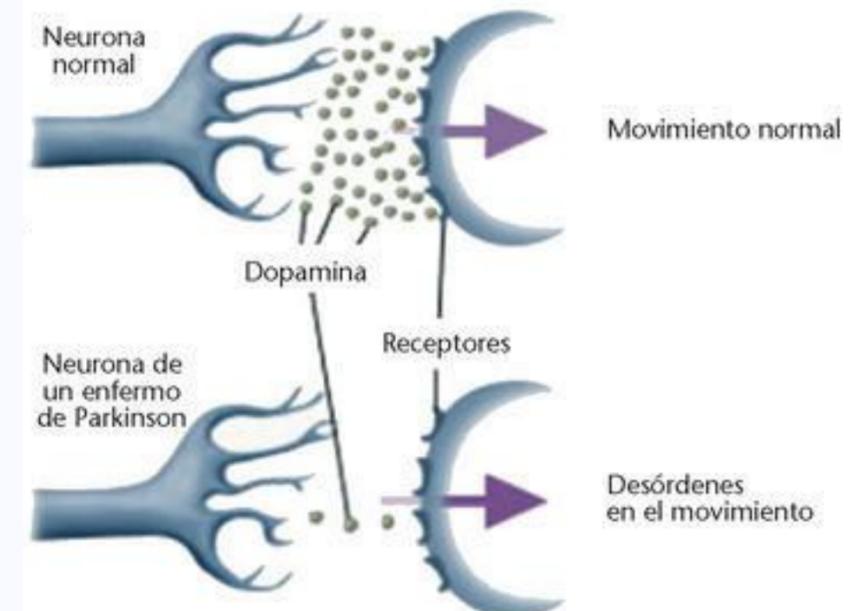


ANATOMIA PATOLOGICA:

- La α -sinucleína es una proteína presináptica que normalmente participa en el reciclaje de vesículas sinápticas.
- En EP, esta proteína se pliega de forma anormal y se acumula formando agregados insolubles dentro de las neuronas llamados cuerpos de Lewy.
- Estos cuerpos se localizan inicialmente en la médula oblonga y el bulbo olfatorio y con el tiempo progresan hacia el tronco encefálico, sistema límbico y corteza, siguiendo las etapas de Braak.
- Esto interfiere directamente con:
 - El transporte y la liberación de dopamina
 - El funcionamiento de VMAT2 \rightarrow mete dopamina en las vesículas sinápticas (almacenamiento)
- FALLA \rightarrow MAL ACUMULACION DE DOPA \rightarrow ROS \rightarrow DETERIORO DE LAS N. DOPAMINERGICAS \rightarrow MALA COMUNICACION \rightarrow EP



Niveles de dopamina en una neurona normal y en una neurona de un enfermo de Parkinson



CUADRO CLINICO:

manifestaciones motoras:

- **signos cardinales típicos: temblor en reposo (70% de los casos), típicamente grosero, gran amplitud, frecuencia 4-6Hz.**
- **Rigidez en rueda dentada y acinesia en movimientos espontáneos o voluntarios**
- **Estas manifestaciones son consecuencia de la pérdida de inervación dopaminérgica en el estriado**



- **TRIADA PARKISONIANA:**
- **Bradicinecia**
- **Rigidez en rueda dentada**
- **Temblor en reposo**



- **Debido a la heterogeneidad de la enfermedad se clasifica en subtipos, sin consenso generalizado:**
- **Predominio tremórico: ausencia relativa de otros síntomas.**
- **Predominio no tremórico: fenotipo rígido-acinético e inestabilidad y trastorno de la marcha (PIGD: "postural instability and gait disorder").**
- **Esta diferenciación tendrían implicaciones pronósticas ya que, los de predominio tremórico tendrán una evolución más lenta, menor incapacidad y menor riesgo de deterioro cognitivo que aquellos no tremóricos**

CUADRO CLINICO:

manifestaciones no motoras:

- Reconocimiento creciente de síntomas no motores por:
- Alta prevalencia (hasta 90% según la serie).y pueden tener un Impacto negativo en calidad de vida, incluso mayor que las manifestaciones motoras .
- Síntomas incluyen:
- Apatía o depresión.
- Alteraciones del sueño.
- Disfunción autonómica.
- Síntomas sensitivos
- Algunos síntomas preceden a manifestaciones motoras y diagnóstico:
- Hiposmia, estreñimiento, depresión, trastorno conducta sueño REM .
- Posibles síntomas premotores adicionales:
- Hipersomnia diurna, alteración en visión de colores, apatía, fatiga, dolor "central".



- La aparición de estos síntomas se ha relacionado con la distribución de los cuerpos de Lewy en el sistema nervioso (sistema nervioso periférico, bulbo olfatorio, tronco cerebral, sistema límbico y corteza cerebral) según el mapa de sinucleopatía descrito por Braak y Braak.
- Sin embargo, su sustrato patológico no se explica completamente por esta hipótesis que, además, no define la extensión de la neurodegeneración

CUADRO CLINICO:

manifestaciones no motoras:

Non-movement problems in Parkinson's disease

Patient's name Age Diagnosis
 Duration of disease H&Y Score Centre

The movement symptoms of Parkinson's are well known. However, other problems can also occur as part of the condition of its treatment. It is important that the doctor knows about these, particularly if they are troublesome for you. A range of problems are listed below. Please tick the box 'Yes' if you have experienced it during the past month. If you are uncertain tick the box marked 'Don't know'. The doctor or nurse may ask you some questions to help decide. If you have not experienced the problem in the past month tick the 'No' box. You should tick 'No' even if you have had the problem in the past but not in the past month.

Have you experienced any of the following in the last month?	Yes	Don't know	No
1. Drooling saliva during the daytime	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Loss or change in your ability to taste or smell	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Difficulty swallowing food or drink or problems with choking	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Vomiting or feelings of sickness (nausea)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Constipation (less than 3 bowel movements a week) or having to strain to pass a stool (faeces)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Bowel (faecal) incontinence	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Feeling that your bowel emptying is incomplete after having been to the toilet	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. A sense of urgency to pass urine that makes you rush to the toilet	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Getting up regularly at night to pass urine	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Unexplained pains (not due to known conditions such as arthritis)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Unexplained change in weight (not due to change in diet)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Problems remembering things that have happened recently, or forgetting to do things	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Loss of interest in what is happening around you or in doing things	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Seeing or hearing things that you know or are told are not there	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Difficulty concentrating or staying focused	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Feeling sad, 'low' or 'blue'	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Feeling anxious, frightened or panicky	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Feeling less interested in sex or more interested in sex	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Finding it difficult to have sex when you try	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Feeling light-headed, dizzy or weak when standing from sitting or lying	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Falling	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Finding it difficult to stay awake during activities such as working, driving or eating	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Difficulty getting to sleep at night or staying asleep at night	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Interest, vivid dreams or frightening dreams	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Talking or moving about in your sleep as if you are 'acting out' a dream	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Unpleasant sensations in your legs at night or while resting, and a feeling that you need to move	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Swelling of your legs	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Excessive sweating	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Double vision	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Believing things are happening to you that other people say are not true	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TOTAL SCORE:	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

SCOPA-Motor

A. Evaluación motora

Exploración clínica [en el momento de la visita]

- Tembor de reposo**
Valorar cada brazo por separado durante 20 segundos; las manos descansan sobre los muslos; si el temblor no es evidente en reposo, tratar de fijar la atención del paciente, p. ej., pidiéndole que cuente hacia atrás mientras mantiene los ojos cerrados
 0= ausente
 1= pequeña amplitud (< 1cm), presente espontáneamente u obtenido solamente mientras el paciente está atento (cualquier amplitud)
 2= moderada amplitud (1-4 cm), presente espontáneamente
 3= gran amplitud (≥ 4 cm), presente espontáneamente
- Tembor postural**
Valorar con los brazos extendidos al frente, pronados o semipronados y con los dedos índices de ambas manos casi tocando uno con otro (codos flexionados). Evaluar en cada posición durante 20 segundos
 0= ausente
 1= pequeña amplitud (< 1cm)
 2= moderada amplitud (1-4 cm)
 3= gran amplitud (≥ 4 cm)
- Movimientos alternantes rápidos de las manos**
Movimientos alternantes rápidos de pronación/supinación de la mano situada encima, golpeando (con palma y dorso) la palma de la mano situada debajo en horizontal, durante 20 segundos. Evaluar cada mano por separado
 0= normal
 1= ejecución lenta, o entrecimiento discreto y/o reducción en amplitud
 2= cansancio o fatiga clara y precoz; puede haber detenciones ocasionales
 3= dificultad o vacilación para iniciar el movimiento o frecuentes detenciones durante la realización de los movimientos, o apenas puede realizar la acción
- Rigidez**
Valorar los movimientos pasivos de codos y muñecas en el rango de acción completo, mientras el paciente permanece relajado, sentado. Ignorar la rigidez "en rueda dentada". Evaluar cada brazo por separado
 0= ausente
 1= discreta rigidez, sin dificultad para lograr las posiciones extremas del rango de acción completo
 2= moderada rigidez, con cierta dificultad para lograr las posiciones extremas
 3= intensa rigidez, con dificultades considerables para alcanzar las posiciones extremas

MDS-UPDRS

Patient's Name: Date:
 Rater's Name: Caregiver's Name:

I. Non-Motor Aspects of Experiences of Daily Living (nM-EDL)
(Past Week)

Part IA: Complex Behaviors (To be completed by rater)

The primary source of information: Patient Caregiver Patient and Caregiver in Equal Proportion

Read the following to the patient: I am going to ask you six questions about behaviors that you may or may not experience wherein some are concerning common problems and others uncommon ones. If you have a problem in one of the areas, please choose the best response you have felt most of the time during the duration mentioned above. If you have no problem, tick the NO option below. I am trying to be thorough, so I may ask questions that have nothing to do with you.

No, I am not bothered by any problems.

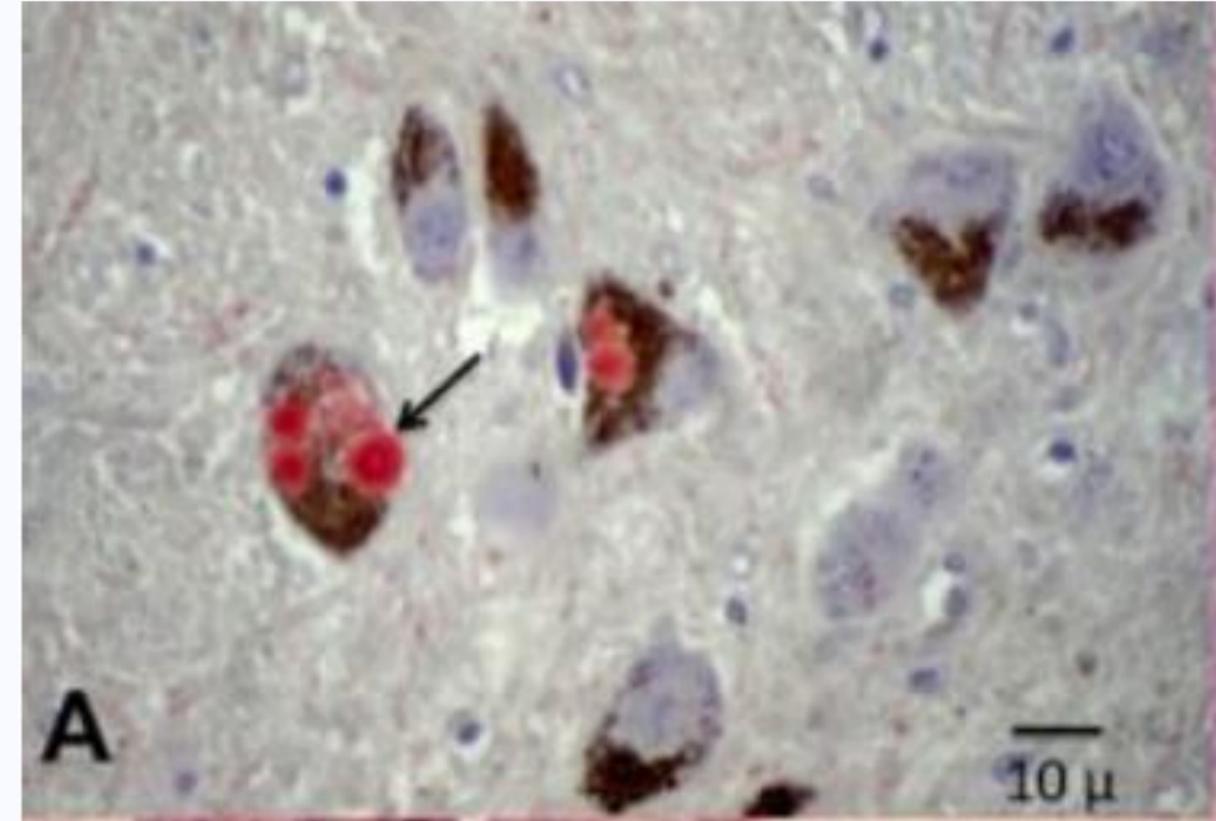
	0	1	2	3	4
Cognitive Impairment	<input type="checkbox"/>				
Examiner's instructions: Rate the perceived impact on activities of daily living. Consider all types of altered levels of cognitive function such as impaired reasoning, cognitive slowing, memory loss, and deficits in attention and orientation.					
Question to ask the patient (and caregiver): Have you had problems remembering things, following conversations, paying attention, thinking clearly, or finding your way around the house or in town over the past week? You may elaborate if yes.					
0 = No cognitive impairment.					
1 = Impairment appreciated by patient or caregiver with no concrete interference with the patient's ability to carry out normal activities and social interactions.					
2 = Clinically evident cognitive dysfunction, but only minimal interference with the patient's ability to carry out normal activities and social interactions.					
3 = Cognitive deficits interfere with but do not preclude the patient's ability to carry out normal activities and social interactions.					
4 = Cognitive dysfunction precludes the patient's ability to carry out normal activities and social interactions.					

Copyright © 2008 International Parkinson and Movement Disorder Society. All rights reserved.
<https://carepatron.com>

Existen escalas validadas como el NMS-Quest, SCOPA o la escala UPDRS que son de utilidad para el reconocimiento y valoración de estos síntomas

DIAGNOSTICO:

- El diagnóstico de la EP en vida es un diagnóstico de sospecha clínica.
- El diagnóstico definitivo es el estudio post-mortem que precisa la confirmación de los hallazgos neuropatológicos característicos: : pérdida neuronal a nivel de la SNc y la presencia de cuerpos y neuritas de Lewy.



- RM cerebral: No confirma Parkinson, pero descarta lesiones estructurales (infartos, tumores, atrofias atípicas)
- Estudios funcionales (en casos dudosos):
- DaTSCAN (SPECT del transportador de dopamina): evalúa la integridad de la vía dopaminérgica.
- PET con fluorodopa: muestra disminución de captación dopaminérgica en el estriado.

DIAGNOSTICO:

TABLA 3. CRITERIOS DEL BANCO DE CEREBROS DE REINO UNIDO PARA EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA

1^{er} paso - Diagnóstico del síndrome parkinsoniano

- Bradicinesia (lentitud en el inicio del movimiento voluntario con reducción progresiva de la velocidad y la amplitud del mismo tras una acción repetida).
- Además uno de los siguientes signos:
 - Rigidez muscular.
 - Temblor de reposo a 4-6 hercios.
 - Inestabilidad postural no debida a afectación visual, vestibular, cerebelosa o propioceptiva primaria.

DIAGNOSTICO:

2º paso - Criterios de exclusión de enfermedad de Parkinson

- Antecedente de *ictus* de repetición con una progresión escalonada de los signos parkinsonianos.
- Antecedente de traumatismos craneoencefálicos repetidos.
- Antecedente de encefalitis.
- Antecedente de crisis oculógiras.
- Tratamiento con neurolépticos al inicio de la sintomatología.
- Existencia de más de un familiar afecto.
- La enfermedad remite de forma sostenida.
- Afectación estrictamente unilateral después de tres años.
- Paresia supranuclear de la mirada.
- Signos cerebelosos.
- Afectación autonómica importante de forma precoz.
- Aparición de demencia de forma precoz con alteración en memoria, lenguaje y praxias.
- Signo de Babinski.
- Presencia de un tumor cerebral o hidrocefalia comunicante en un scanner cerebral.
- Respuesta negativa a una dosis suficiente de levodopa (una vez excluida malabsorción).
- Exposición a MPTP

TRATAMIENTO FARMACOLOGICO:

INDICACIÓN	DOSIS INICIAL (MG)	POSOLOGÍA HABITUAL	DOSIS DE MANTENIMIENTO (MG/DÍA)	EFFECTOS ADVERSOS MÁS RELEVANTES
<i>Manifestaciones motoras</i>				
Rasagilina*	1	cada 24h	1	cefaleas, náuseas, pesadillas, TCI
Levodopa/ Carbidopa*	50/12.5	cada 8h	300/75 - 1000/100	náuseas, hipotensión, fluctuaciones motoras
Rotigotina*	2	cada 24h	6 - 8	náuseas, edema EE.II, somnolencia, TCI, rash
Ropinirol*	0,25 SR 2 ER,0	cada 8h SR cada 24h ER	1,5 - 3 8 - 24	náuseas, edema EE.II, omnolencia, TCI
<i>Disquinesias/Fluctuaciones</i>				
Amantadina*	100	cada 24h	200 (2 tomas)	edema, livedo reticularis, insomnio, TCI
Safinamida	50	cada 24h	50-100	náusea, mareo, fatiga, cefalea
<i>Depresión/Ansiedad</i>				
Nortriptilina	20 - 40	cada 8h	30 - 150	sequedad de boca, estreñimiento, hipotensión
Venlafaxina	75	cada 12h	150 -375	astenia, gastrointestinales, disfunción sexual
Paroxetina	20	cada 24h	60	hipotensión, gastrointestinales, disfunción sexual

TRATAMIENTO:

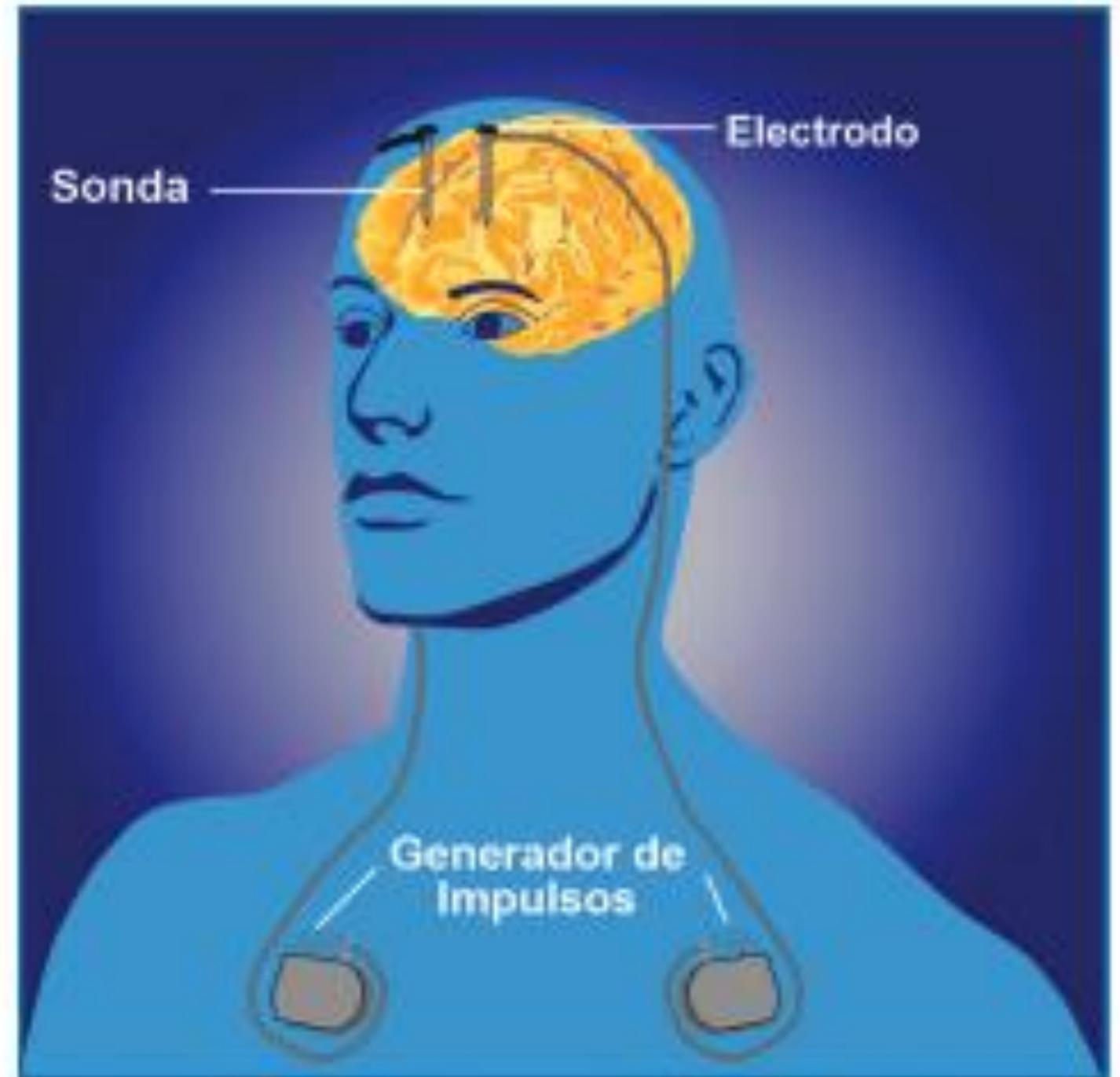
INDICACIÓN	DOSIS INICIAL (MG)	POSOLOGÍA HABITUAL	DOSIS DE MANTENIMIENTO (MG/DÍA)	EFFECTOS ADVERSOS MÁS RELEVANTES
<i>Psicosis/TCI¹</i>				
Clozapina	12.5	cada 12h	200 - 300	agranulocitosis (vigilar), somnolencia
Quetiapina	25	cada 12/24h	150	somnolencia, hipotensión, gastrointestinales
<i>RBD²</i>				
Clonazepam	0,25 - 0,5	por la noche	0,5 - 4	somnolencia, fatiga, mareo
Melatonina	3	por la noche	3-12	somnolencia, fatiga, mareo
<i>Disfunción genitourinaria</i>				
Sildenafil (disfunción eréctil)	50	30'-60' antes de relación	100	cefalea, rubefacción, percepción anormal de colores
Trospio (vejiga hiperactiva)	20	cada 12h	40	sequedad de boca, glaucoma, taquicardia
Darifenacina (vejiga hiperactiva)	7,5	cada 24h	15	sequedad de boca, estreñimiento, visión borrosa
Mirabegron (vejiga hiperactiva)	25	cada 24h	50	hipertensión arterial, taquicardia y cefalea

TRATAMIENTO:

INDICACIÓN	DOSIS INICIAL (MG)	POSOLOGÍA HABITUAL	DOSIS DE MANTENIMIENTO (MG/DÍA)	EFFECTOS ADVERSOS MÁS RELEVANTES
<i>Hipotensión ortostática</i>				
Fludrocortisona	0,1	cada 24h	0,1-0,2	hipokalemia, edema, insuficiencia cardiaca, hipertensión supina
Midodrina	2,5	cada 8h	7,5-30	parestesias, prurito, hipertensión supina
Piridogstismina	30	cada 8h	90-180	dolor abdominal, náuseas, sialorrea
<i>Deterioro cognitivo</i>				
Rivastigmina	1,5 (oral)/4,6 (parche)	cada 12/24h	3-12/ 4,6-13,3	náuseas, vómitos, bradicardia, cefalea
<i>Estreñimiento</i>				
Macrogol/ Polietilenglicol	4gr	por la mañana	8gr	diarrea, dolor y distensión abdominal
Lactulosa	10-20	día	60	diarrea, dolor y distensión abdominal

TRATAMIENTO QX:

- **Estimulación cerebral profunda (DBS):** principalmente en núcleo subtalámico o globo pálido.
- **Indicaciones:** enfermedad avanzada, fluctuaciones motoras, discinesias refractarias.
- **Palidotomía / talamotomía:** menos común actualmente.



PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP)

DEFINICIÓN

Taupatía caracterizada por alteración en el control del movimiento ocular, equilibrio y cognición.

CLÍNICA

Se caracteriza por una progresiva rigidez muscular, movimientos lentos, problemas para mover los ojos y tendencia a caerse hacia atrás.

RM

Resonancia con signo del colibrí (atrofia del mesencéfalo).

TX

Sintomático, escasa respuesta a levodopa.

Caso Clínico “Parálisis Supranuclear Progresiva: a propósito de un caso”

Ainara Arnaiz Muñoz
Residente de psiquiatría. Hospital psiquiátrico de Zamudio
Maider Prieto Etxebeste
Residente de psiquiatría. Hospital de Cruces



Fig.1. Rigidez extrapiramidal de predominio axial en cuello y tronco superior.



Fig.2. Distonía cervical.



Fig. 3. Oftalmoplejía completa.



DEGENERACIÓN CORTICOBASAL GANGLIÓNICA (DCBG)

DEFINICIÓN

Taupatía asimétrica con afectación cortical y ganglios basales.

CLÍNICA

- Bradicinesia y rigidez unilaterales, muy marcadas.
- Apraxia ideomotora (dificultad para realizar tareas con comando).
- Síndrome de la mano ajena: movimientos involuntarios de una extremidad que el paciente percibe como no propia.
- Mioclonías, distonía focal.
- Alteraciones corticales: acalculia, agrafia, afasia no fluente.

DIAGNÓSTICO

Clínica + RM (atrofia parietal asimétrica).

TX

Levodopa ineficaz o marginal.

Terapia ocupacional y del lenguaje.

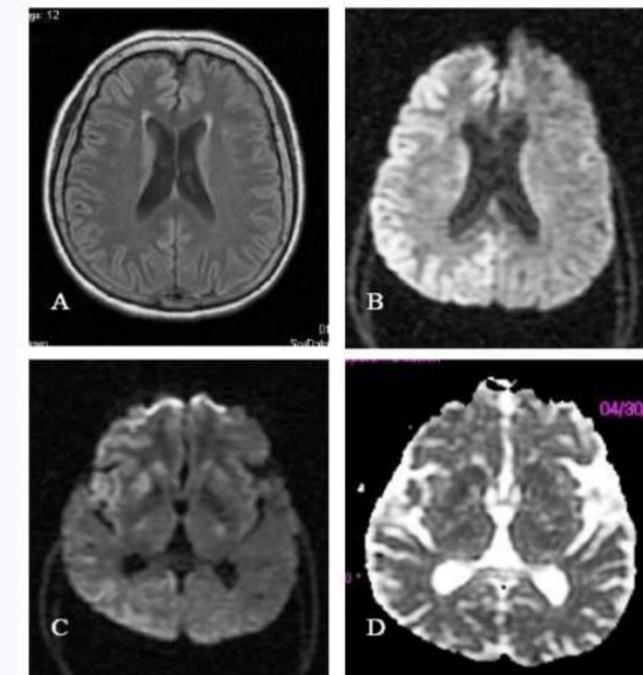


Figura 2. Resonancia magnética cerebral. Secuencia FLAIR de características normales (A). Secuencia DWI que muestra áreas de hiperseñal en región cortical frontoparietooccipital (B) en núcleos basales (caudado y putamen) derechos (C). Secuencia mapa ADC que muestra área de hiposeñal a nivel de los núcleos basales (putamen y caudado) derechos (D)

ATROFIA DE MÚLTIPLES SISTEMAS (AMS)

DEFINICIÓN

Sinucleinopatía que afecta a sistemas extrapiramidales, cerebelosos y autonómicos.

CLÍNICA

- **Disautonomía precoz y grave:**
- **Hipotensión ortostática.**
- **Retención urinaria o incontinencia.**
- **Disfunción eréctil, anhidrosis.**
- **Disartria, disfagia.**
- **Parálisis pseudobulbar.**
- **Estridor nocturno (afectación de cuerdas vocales).**

SUBTIPOS

- **AMS-P (parkinsonismo): bradicinesia, rigidez, temblor → similar a Parkinson, pero con pobre respuesta a levodopa.**
- **AMS-C (cerebelosa): ataxia, disartria, dismetría, nistagmo.**
- **AMS-A (autonómica predominante): disautonomía severa.**

DIAGNÓSTICO

Signo de "hot cross bun" (cruz caliente) en el puente: AMS-C.

Atrofia putaminal con borde hipointenso: AMS-P.

TX

Levodopa generalmente ineficaz.

Tratamiento sintomático para disautonomía.

CPAP en estridor nocturno.

Manejo multidisciplinario.

