



MÓDULO 1. UNIDAD 1.
Aspectos clínicos

DESCRIPCIÓN GENERAL

La enfermedad de Parkinson es la segunda enfermedad neurodegenerativa más prevalente. En la última generación, la carga mundial de la enfermedad de Parkinson se ha más que duplicado como resultado del creciente número de personas mayores, con posibles contribuciones de una mayor duración de la enfermedad y factores ambientales. Un estudio de 2016 sobre la carga mundial de morbilidad estimó que la prevalencia de la enfermedad de Parkinson es de aproximadamente 6,2 millones de personas en todo el mundo, aunque la Asociación Europea de la Enfermedad de Parkinson (EPDA) indica que la cifra debería

ser mayor, de unos 10 millones de personas, debido al infradiagnóstico.

En todo el mundo, la EP causa más de 200.000 muertes al año y 3,2 millones de años de vida ajustados en función de la discapacidad (AVAD). Además, existen ratios alarmantes de años vividos con discapacidad (AVAD) y años de vida perdidos (AVP).

En nuestra sociedad, la enfermedad de Parkinson se asocia al temblor característico de estos pacientes, pero a través de este módulo aprenderemos que existen muchos otros síntomas y que el temblor no tiene por qué ser el más importante, aunque sea el que inicialmente llame más la atención.

CONTENIDO

En este módulo veremos:

1. ¿Qué es el Parkinson? Causas, tipos.
2. Sintomatología y evolución prevista.
3. Proceso de evaluación (herramientas), detección y diagnóstico.

OBJETIVOS

Los objetivos de esta unidad didáctica son:

- Comprender el significado de la enfermedad de Parkinson.
- Identificar los síntomas y la evolución de la enfermedad de Parkinson.
- Conocer las pruebas diagnósticas existentes para la enfermedad de Parkinson.

¹The Lancet Neurology. Global, Carga mundial, regional y nacional de la enfermedad de Parkinson, 1990-2016; un análisis sistemático para el Global Burden of Disease Study 2016. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30295-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30295-3)

²Colaboradores del GBD 2016 sobre la enfermedad de Parkinson. Carga mundial, regional y nacional de la enfermedad de Parkinson, 1990-2016: Un análisis sistemático para el Estudio de la Carga Global de la Enfermedad 2016. Lancet. Neurol., 2018, 17, 939-953.939-953.

1. ¿Qué es el Parkinson? Causas, tipos

En 1817, James Parkinson describió por primera vez los síntomas de esta enfermedad, que actualmente se considera la segunda enfermedad neurodegenerativa más prevalente después de la enfermedad de Alzheimer.

La enfermedad de Parkinson es un trastorno del sistema nervioso central causado por la degeneración de un tipo de células que se encuentran en una región profunda del cerebro, llamada ganglios basales, y especialmente en una parte del tronco encefálico llamada sustancia negra.

Estas células nerviosas se encargan de controlar los movimientos del cuerpo enviándole mensajes entre sí a través de unas sustancias químicas denominadas neurotransmisores.

La dopamina es un importante neurotransmisor que interviene en el control de los movimientos corporales. Cuando se produce una marcada reducción del nivel de dopamina en el cerebro, como en el caso de las personas con enfermedad de Parkinson (EP), las estructuras que reciben estas sustancias (receptores dopaminérgicos situados en una región del cerebro denominada "cuerpo estriado") no se estimulan adecuadamente. Esto hace que se altere la transmisión de mensajes, lo que provoca problemas de control del movimiento que se traducen en temblores, rigidez, lentitud de movimientos e inestabilidad postural, entre otros síntomas.

La EP es una enfermedad crónica de progresión lenta que afecta a las personas de forma diferente: algunos pacientes progresan muy lentamente y otros mucho más rápido.

1.1 Origen de la enfermedad

A pesar de todas las investigaciones que se han realizado para dilucidar la causa principal de la enfermedad de Parkinson, aún se desconoce.

Según las últimas investigaciones, se sugiere un origen multicausal; una predisposición genética podría, en combinación con otros factores externos o internos, provocar la enfermedad. Estos factores se detallan a continuación:

- Factor genético
- Factor medioambiental
- Otros factores

Factor genético

El 85-90% de los casos de enfermedad de Parkinson son formas esporádicas, es decir, se dan en un solo miembro de la familia y no se deben a una alteración genética específica. Sin embargo, alrededor del 15% de las personas con enfermedad de Parkinson tienen antecedentes familiares positivos y se estima que entre el 5 y el 10% de todos los casos de enfermedad de Parkinson se atribuyen a variantes patogénicas en genes individuales, es decir, la enfermedad estaría causada por una mutación que se transmite a la siguiente generación, en lo que se denomina enfermedad de Parkinson monogénica.

Por lo tanto, en la actualidad y con la información de que disponemos, las formas genéticas de la enfermedad de Parkinson representan un pequeño porcentaje del total (10-15%). Puede influir el hecho de que aún existan mutaciones sin identificar y también que en la práctica se realicen pocos estudios genéticos.



¿Qué tipos de mutaciones existen?

Puede decirse que la contribución de la genética a la enfermedad de Parkinson existe a lo largo de un continuo. Podríamos distinguir 3 tipos:

- Las mutaciones del ADN de alto riesgo, que son poco frecuentes pero que cuando están presentes aumentan enormemente el riesgo de desarrollar síntomas con el paso de los años, antes o después. Esto es lo que da lugar a la llamada enfermedad de Parkinson monogénica, es decir, una mutación en un gen transmite la enfermedad. Esto incluye mutaciones en genes como LRRK2, PLA2G6, SNCA, ATP13A2, FBX07, VPS35, PARKIN, DJ1, PINK1.
- Mutaciones del ADN de riesgo intermedio. Son algo más frecuentes, pero aumentan el riesgo de desarrollar síntomas menos que las anteriores. Aquí se incluiría una mutación específica en LRRK2 (G2019S) y mutaciones en GBA.
- Mutaciones de ADN de bajo riesgo. Se trata de variantes del ADN más comunes que, individualmente, ejercen un ligero aumento del riesgo de enfermedad a lo largo de la vida, y que se identifican con frecuencia en la enfermedad de Parkinson aparentemente esporádica. Estas variantes raras del ADN causantes de la enfermedad se identificaron mediante estudios de vinculación genética en familias numerosas y también con técnicas de secuenciación del genoma completo (GWAS). Hasta la fecha, se han descrito unas 90 alteraciones genéticas de riesgo. Si están presentes varias, puede haber un efecto acumulativo en el riesgo.

Los estudios genéticos pueden realizarse a partir de una muestra de sangre y estudiar los genes causantes de la enfermedad, y es el neurólogo quien debe prescribir. En la práctica, no es frecuente solicitar pruebas genéticas con fines diagnósticos en personas mayores. Sin embargo, es más frecuente en personas con inicio precoz.

Pero saber si la persona tiene una mutación genética concreta no cambia el tratamiento. En la práctica clínica, el manejo es sintomático con tratamientos que compensan la falta de dopamina, que es común a todos los pacientes independientemente de si el origen está en una mutación específica o no.

Sin embargo, esto cambiará en el futuro. Ya hay ensayos clínicos para comprobar las diferentes respuestas al tratamiento en función de factores genéticos, y se sabe que los estudios farmacogenéticos podrían ser muy útiles para avanzar hacia una medicina más precisa. También con vistas a predecir el pronóstico de cada paciente.

Factor medioambiental

El descubrimiento de la 1-metil-4-fenil-1, 2, 3, 6. tetrahidropiridina (MPTP, formada a partir de heroína sintética), capaz de inducir parkinsonismo muy similar a las manifestaciones clínicas de la enfermedad de Parkinson, sugirió que la enfermedad podría estar inducida por una toxina ambiental.



Algunos estudios citan como factores de riesgo el hecho de vivir en un entorno rural, el consumo continuado de agua de pozo a lo largo de los años o la exposición continuada a pesticidas y herbicidas. También se ha mencionado la relación con la exposición profesional a algunos productos de la industria maderera, metales y aleaciones, incluidos el manganeso, el hierro, el aluminio, el cobre y el mercurio, imprentas y canteras, resinas, colas, pinturas y petróleo.

Otros factores

A pesar de que los datos no son concluyentes, la enfermedad se ha asociado a algunas infecciones; por ejemplo, se sabe que la encefalitis letárgica y algunas encefalitis víricas pueden inducir parkinsonismo. Otra posible causa, según los estudios, podría ser una infección gripal en el útero, aunque esto no se ha confirmado.

El estilo de vida también parece influir en el desarrollo de la enfermedad. El consumo de tabaco y café se está investigando como neuroprotector; en algunos estudios se ha observado una mayor incidencia de la enfermedad en los no fumadores y los no bebedores de café, pero la razón no está clara.

También se ha detectado una mayor frecuencia de pacientes con enfermedad de Parkinson

con antecedentes de traumatismos craneoencefálicos, aunque esto se interpreta como un sesgo debido a la tendencia de los pacientes crónicos a recordar las lesiones, aunque sean pequeñas.

Existen datos contradictorios que sugieren toxicidad por radicales libres, toxicidad mediada por aminoácidos excitatorios como el ácido glutámico (excito-toxicidad), disfunción mitocondrial, inflamación crónica (microglía)...

En cualquier caso, el diagnóstico confirmatorio de la enfermedad de Parkinson es anatomopatológico, es decir, con necropsia cuando el paciente fallece y dona el cerebro. No existen pruebas confirmatorias en vida.

1.2 Principales tipos de parkinsonismo

Parkinsonismo es un término genérico utilizado para englobar una serie de afecciones que comparten síntomas similares a los del Parkinson. Existen 3 formas principales de parkinsonismo, así como otras afecciones relacionadas:

- Parkinson idiopático

La mayoría de las personas con parkinsonismo padecen Parkinson idiopático, también conocido como enfermedad de Parkinson. Idiopático significa que se desconoce la causa.

Los síntomas más comunes del Parkinson idiopático son temblor, rigidez y lentitud de movimientos.

- Parkinsonismo vascular

El parkinsonismo vascular (también conocido como parkinsonismo arteriosclerótico) afecta a las personas con un suministro restringido de sangre al cerebro. A veces, las personas que han sufrido un ictus leve pueden desarrollar esta forma de parkinsonismo.

Los síntomas más comunes son problemas de memoria, sueño, humor y movimiento.

- Parkinsonismo inducido por fármacos

Algunos fármacos pueden causar parkinsonismo. Se cree que los neurolepticos (utilizados para tratar la esquizofrenia y otros trastornos psicóticos), que bloquean la acción de la dopamina en el cerebro, son la principal causa de parkinsonismo inducido por fármacos.

Los síntomas del parkinsonismo inducido por fármacos tienden a permanecer invariables; sólo en casos excepcionales progresan de la forma en que lo hacen los síntomas del Parkinson.

El parkinsonismo inducido por fármacos sólo afecta a un pequeño número de personas, y la mayoría se recupera a los pocos meses -y a menudo a los pocos días o semanas- de dejar de tomar el fármaco que lo provoca.

- Otros tipos de parkinsonismo

- **Atrofia multisistémica (AMS):** Al igual que el Parkinson, la AMS puede causar rigidez y lentitud de movimientos en las fases iniciales. Sin embargo, las personas con AMS también pueden desarrollar síntomas inusuales en las fases iniciales del Parkinson, como inestabilidad, caídas, problemas de vejiga y mareos.
- **Parálisis supranuclear progresiva (PSP):** La PSP afecta al movimiento de los ojos, el equilibrio, la movilidad, el habla y la deglución. A veces se denomina síndrome de Steele-Richardson-Olszewski.

- **Hidrocefalia normotensiva:** La hidrocefalia normotensiva afecta principalmente a la mitad inferior del cuerpo. Los síntomas habituales son dificultades para caminar, incontinencia urinaria y problemas de memoria. La extracción de líquido cefalorraquídeo mediante una aguja en la parte baja de la espalda puede aliviar estos síntomas a corto plazo.
- **Temblores diversos, incluido el temblor esencial:** Tener temblores no significa necesariamente que se padezca Parkinson. También puede ser síntoma de otras enfermedades. El temblor esencial es un temblor de las manos, la cabeza, las piernas, el cuerpo o la voz y es más perceptible cuando se está en movimiento. Es un tipo común de temblor y a menudo se confunde con el Parkinson.
- **Causas más raras de parkinsonismo:** Existen otras posibles causas de parkinsonismo mucho menos frecuentes. Entre ellas se incluyen enfermedades poco frecuentes como la enfermedad de Wilson, un trastorno hereditario en el que hay demasiado cobre en la piel y los músculos.

2. Sintomatología y evolución prevista

La enfermedad de Parkinson se considera un trastorno progresivo. Esto significa que sus síntomas empeoran gradualmente con el tiempo (a lo largo de los años).

Los síntomas de la enfermedad suelen aparecer lentamente y algunos de ellos, como el temblor, afectan inicialmente sólo a un lado del cuerpo.

Sin embargo, algunas personas presentan patrones de síntomas menos comunes en las primeras fases de la EP, lo que hace que su cuadro clínico sea menos típico y más difícil de identificar.

A continuación, se describen con más detalle algunos de los síntomas comunes de la EP. Es importante recordar que no todos estos síntomas se dan en todas las personas con EP, y que la progresión (es decir, la velocidad de progresión) puede variar considerablemente de un paciente a otro.

2.1 Síntomas motores

Aunque los síntomas de la enfermedad de Parkinson pueden variar de una persona a otra, la pérdida de neuronas dopaminérgicas lleva a la mayoría de las personas a experimentar tres o más de los siguientes síntomas principales (centrales o cardinales):



Temblores en reposo

- En el 50-70% de los casos, es el primer síntoma que se detecta.
- El tipo de temblor observado en la EP consiste en una especie de sacudida que se produce principalmente en reposo y disminuye durante la actividad (aunque en algunas personas el temblor desaparece también durante el sueño).
- Al principio, el temblor suele afectar al brazo, la mano o los dedos de un lado del cuerpo y puede empezar con un ligero temblor.
- En estos casos, se describe como un movimiento de "contar monedas", caracterizado por un movimiento de vaivén de los dedos pulgar e índice de la mano.
- El temblor no está presente en todos los casos de EP, pero es un problema importante en algunos pacientes, aunque no suele causar discapacidad.
- Se agrava con la ansiedad, el estrés, la fatiga, la deambulación, la actividad motora lateral o la realización de una tarea mental.
- Tiene una frecuencia de 3 a 5 Hz.
- Los pacientes con temblor se diagnostican antes, aunque a menudo pueden ser etiquetados erróneamente como pacientes con temblor esencial u otro tipo de temblor.
- Este síntoma responde mal al tratamiento con Levodopa (LD) y mejora con técnicas quirúrgicas.
- Es importante diferenciarlo del temblor esencial.

Rigidez o agarrotamiento muscular

- La rigidez de la enfermedad de Parkinson afecta a los músculos.
- Predomina en los músculos flexores.
- Se manifiesta como hipertonia plástica o de rueda dentada.
- Aumenta con el estrés.
- Puede exaltarse pidiendo a la persona que realice movimientos voluntarios repetitivos o sostenidos con el músculo contralateral al que se explora ("maniobra de Froment").
- Puede resultar incómodo e incluso doloroso.
- Extremadamente sensible al tratamiento con Levodopa (LD).

Bradicinesia

- El término bradicinesia significa literalmente "movimiento lento" y es el síntoma más incapacitante de la enfermedad.
- Esta lentitud de movimientos impide o dificulta los movimientos sucesivos o simultáneos, de modo que el paciente tarda más y tiene que esforzarse más para realizar las tareas cotidianas.
- Clínicamente, se manifiesta por pobreza en todo tipo de movimientos, pérdida de movimientos automáticos, retraso en su inicio a la orden y reducción de la amplitud de los movimientos voluntarios.
- Al principio, la bradicinesia afecta a los movimientos pequeños y precisos, como los necesarios para abrocharse botones y escribir. También es frecuente tener dificultades para levantarse de una silla o darse la vuelta en la cama. A medida que la enfermedad avanza, los afectados empiezan a sentir dificultad para empezar a andar, o experimentan inesperadamente "congelación" durante un breve periodo de tiempo mientras caminan.



- Puede afectar a cualquier grupo muscular, siendo a menudo los movimientos automáticos e involuntarios los más afectados (sobre todo en las primeras fases).
- Afecta con frecuencia a algunos movimientos elaborados que requieren una mayor motricidad fina, como la escritura (disgrafía, es frecuente la micrografía), o la realización de pequeños movimientos como abrocharse un botón, o abrir una puerta, el lenguaje oral (disartria acinética), el balanceo normal de los brazos al caminar, la expresión facial (hipomimia: la típica facies parkinsoniana; inexpresiva y con disminución del parpadeo).
- Estas alteraciones pueden desaparecer bruscamente durante las “kinesias paradójicas” (durante las cuales algunos movimientos automatizados pueden realizarse mejor que otros movimientos aprendidos).

Inestabilidad postural

- La capacidad de mantener la postura y el equilibrio puede verse afectada en las personas con EP. Esto puede dar lugar a una alteración de la marcha que puede incluir: dificultad para empezar a moverse, lentitud, arrastrar los pies, giros inestables y en bloque, postura encorvada con mayor riesgo de caídas y congelación.
- La congelación parkinsoniana se caracteriza por una incapacidad repentina para iniciar la marcha o por una vacilación notable al girar o al enfrentarse a un obstáculo real o percibido (por ejemplo, al pasar por zonas estrechas, puertas, etc.).
- La postura puede verse afectada en forma de cifoescoliosis, es decir, flexión del cuerpo hacia delante y hacia un lado.
- Puede explorarse tirando del paciente hacia atrás para comprobar la recuperación del equilibrio (“push test”).
- La inestabilidad postural es inespecífica y no suele aparecer al inicio de la enfermedad, sobre todo si el paciente es joven.
- Algunos pacientes presentan trastornos posturales muchos años antes de la aparición de la EP. Estos trastornos pueden favorecer el desequilibrio y provocar un aumento del dolor, tan frecuente en la EP.
- Es un síntoma muy incapacitante y responde peor al tratamiento.

Otras complicaciones motoras:

- A medida que la enfermedad progresa, pueden aparecer complicaciones motoras como **fluctuaciones** motoras debidas a alteraciones con el efecto de la medicación, o **discinesias** caracterizadas por movimientos involuntarios que pueden afectar a las extremidades, el tronco y la cabeza y el cuello.
- El desarrollo de complicaciones motoras se ha relacionado con el tratamiento con levodopa y con el curso de la propia enfermedad.
- La forma más frecuente y precoz de fluctuación clínica es el denominado **deterioro de fin de dosis**, caracterizado por la reaparición de síntomas motores antes de la siguiente toma de medicación.
- **Las discinesias** son movimientos involuntarios que pueden adoptar la forma de corea, balismo, distonía, atetosis, estereotipias o, más raramente, mioclonías. La forma más frecuente es las llamadas discinesias de “dosis máxima”, que coinciden con el efecto máximo de la medicación, siguiendo la secuencia: mejoría-discinesias-mejoría. A pesar de ser movimientos a veces llamativos, los pacientes suelen preferir el estado on con discinesias de “dosis pico” a los períodos off.

2.2 Síntomas No Motores

Además de los cuatro síntomas principales descritos anteriormente, la EP puede dar lugar a otros síntomas no relacionados con el movimiento. Algunos de ellos se describen a continuación:

- Síntomas relacionados con el sistema nervioso autónomo (SNA)
- Síntomas conductuales y psicológicos
- Trastornos de la comunicación

2.2.1 Síntomas relacionados con el sistema nervioso

- Estos síntomas son el resultado de los efectos de la enfermedad sobre los mensajes que envía el cerebro al resto del organismo.
- Se dan en el 90% de los casos.
- La alteración más relevante es la hipotensión ortostática, pero también se incluyen: estreñimiento, hipersalivación, trastornos de la deglución, seborrea, urgencia urinaria e incontinencia urinaria.

Trastornos de la deglución

- Los pacientes con EP pueden notar ciertos cambios o dificultades al comer, masticar o tragar. Estos cambios pueden producirse en cualquier momento, pero tienden a aumentar a medida que avanza la enfermedad.
- Los cambios más frecuentes son: lentitud para comer, sensación de que la comida se atasca en la garganta, tos o atragantamiento al comer o beber, dificultad para tragar pastillas y exceso de saliva.
- La "disfagia" o dificultad para tragar (paso de los alimentos de la boca al esófago) es uno de los problemas más comunes.
- Sus principales consecuencias son la desnutrición, la deshidratación y los problemas respiratorios causados por la aspiración (bronquitis, neumonías...).

Alteraciones sensoriales

- Afectan al 30-50% de los pacientes.
- En ocasiones, las personas con EP pueden experimentar calambres, dolor, entumecimiento, sensación de frío o quemazón en la región más afectada del cuerpo, que pueden preceder a la aparición de los demás síntomas.
- Estos síntomas son más frecuentes en las piernas, pero también son comunes el dolor lumbar y los dolores de cabeza.
- La optimización de la medicación antiparkinsoniana es el tratamiento más eficaz.

Estreñimiento

- El estreñimiento es un síntoma frecuente en la EP. Se debe a que los músculos intestinales se mueven más despacio de lo habitual, combinado con los efectos de una menor actividad física y/o una dieta inadecuada.
- Este síntoma concreto es relativamente fácil de tratar mediante un ajuste adecuado de la dieta y el ejercicio, o con medicación prescrita por el médico.
- Por otro lado, el tratamiento del estreñimiento es importante, ya que puede provocar otras anemias y disminuir la eficacia de algunos fármacos, y es posible que el control del estreñimiento mejore la capacidad funcional del paciente.
- Beber mucha agua (8-10 vasos al día) es esencial para ayudar a controlar el estreñimiento.



Hipotensión ortostática

- Se trata de un descenso de la tensión arterial, provocado por un cambio brusco de la postura corporal (levantarse rápidamente de estar sentado o tumbado).
- Se debe a la acumulación de sangre en la parte inferior del cuerpo cuando la persona se pone de pie, lo que disminuye el flujo sanguíneo al cerebro y pueden aparecer síntomas como mareos
- La hipotensión ortostática puede evitarse o mejorarse si la persona se levanta más despacio.

Seborrea y sudoración excesiva

- La sudoración está controlada por el sistema nervioso, y la EP (o los fármacos utilizados para tratarla) puede interferir a veces en este proceso, de modo que el cuerpo produce cantidades excesivas o insuficientes de sudor.
- La sudoración es uno de los mecanismos por los que el cuerpo regula la temperatura; la evaporación del sudor en la superficie de la piel provoca el enfriamiento del cuerpo.
- Los cambios en la sudoración deben comentarse con el médico o la enfermera de DP sobre cómo controlarla, por ejemplo, ajustando la ingesta de líquidos, controlando la temperatura ambiente o utilizando humectantes para la piel.

Sialorrea

- Es un síntoma debido a un exceso de saliva producido por una sobreproducción de saliva o debido a una dificultad para tragar saliva.
- Puede provocar descamación de los labios, dermatitis en la barbilla, fatiga muscular, dificultad para la fonación, etc.
- Constituye una importante barrera social.
- A menudo está relacionado con el consumo de drogas.

Urgencia e incontinencia urinarias

- El Parkinson y algunos medicamentos antiparkinsonianos pueden provocar incontinencia urinaria, retraso en el vaciado de la vejiga, etc.
- La incontinencia urinaria afecta diariamente al estilo de vida de una persona.
- Reduce significativamente la calidad de vida de los pacientes, limitando y afectando a las relaciones humanas, familiares y sexuales, a la productividad en el trabajo, al tiempo de ocio, etc.

- Además, disminuye la autoestima y favorece o agrava la depresión.



2.2.2 Síntomas conductuales y psicológicos

Alteraciones del sueño

- La calidad y la cantidad del sueño pueden variar en la EP.
- Algunas personas con EP experimentan dificultades para dormir, posiblemente porque algunos de sus síntomas dificultan el descanso completo, por ejemplo, el dolor, la rigidez o la ansiedad. También es posible que el sueño se vea afectado por un medicamento destinado a tratar la EP o por cambios provocados en el cerebro por la propia enfermedad.
- Incluye somnolencia diurna y crisis de sueño, despertares nocturnos atribuibles a rigidez durante la noche y bradicinesia, sueños vívidos y pesadillas, trastorno del comportamiento del sueño REM y piernas inquietas o movimientos periódicos de las extremidades.
- Los trastornos del sueño suelen preceder a la aparición de alucinaciones.
- Es muy importante que la persona con EP duerma lo suficiente, ya que el sueño reparador puede mejorar algunos síntomas, además de beneficiar a la salud en general.



Ansiedad

- Es el segundo trastorno psiquiátrico asociado a la enfermedad. De hecho, uno de cada tres afectados puede sufrir episodios de ansiedad de intensidad variable: desde inquietud hasta crisis de angustia.
- Las crisis de ansiedad son manifestaciones repentinas de ansiedad que se producen a lo largo de un cierto periodo de tiempo.
- Puede aparecer en estados "off" y aumenta a medida que empeora la demencia.
- Otra posible manifestación de la ansiedad es la que sienten las personas en sus relaciones sociales.
- Así, la persona puede sentirse ansiosa por verse obligada a recibir ayuda de otros.
- La ansiedad también puede experimentarse como resultado de la inseguridad con la que las personas viven sus relaciones sociales, y la imagen social proyectada es de vital importancia a este respecto.
- En ocasiones, esta ansiedad se convierte en fobia social, que impide a la persona afectada por la enfermedad llevar una vida normal, evitando salir a la calle o realizar otro tipo de actividades, además de anticipar con miedo exagerado y temor excesivo el desarrollo de posibles síntomas (como obstrucciones) o reacciones negativas por parte de otras personas.
- La ansiedad excesiva interfiere en las actividades cotidianas (causando problemas de habla; episodios de congelación de la marcha, generando sentimientos de ira, tensión y pensamientos negativos, etc.).

Fatiga

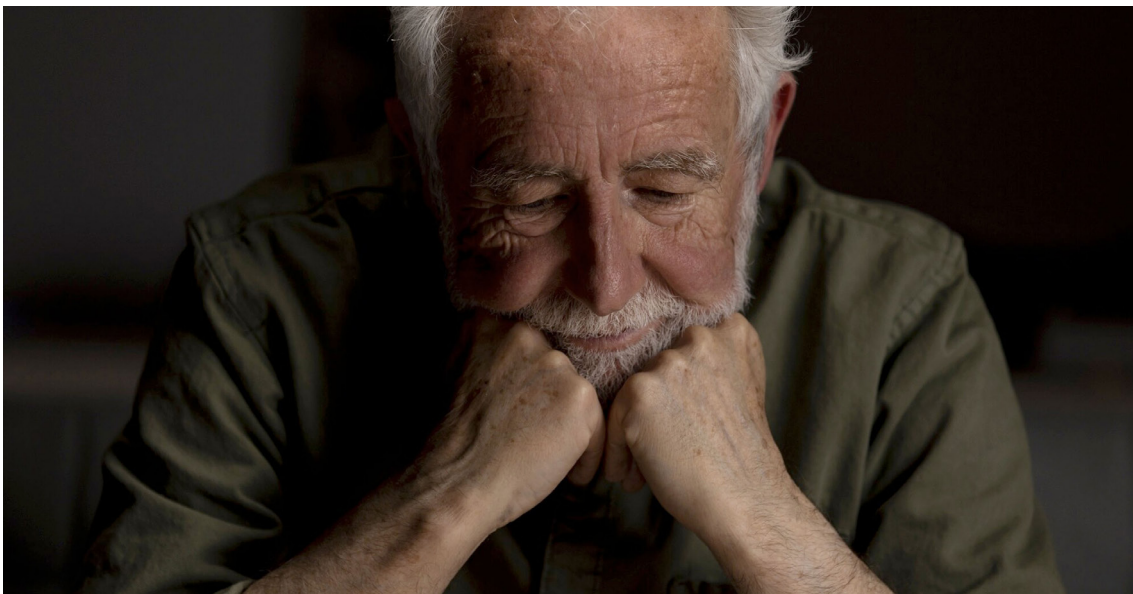
- La fatiga es un estado de agotamiento físico y/o mental muy común en la EP. Puede ser uno de los primeros síntomas en aparecer.
- Puede estar causada por uno o varios factores, como el tratamiento farmacológico, el esfuerzo adicional necesario para hacer frente a los síntomas de la EP, los trastornos del sueño o la depresión. También es posible que la fatiga esté causada directamente por los cambios químicos que se producen en el cerebro del paciente con EP.
- Es importante identificar la causa de la fatiga. Por ejemplo, si la fatiga está relacionada con la depresión, debe tratarse la depresión; si está causada por problemas de sueño, estos problemas deben evaluarse y tratarse.
- La fatiga causada directamente por la EP puede mejorarse con medicación específica para tratarla.

Demencia

- Dado que la EP afecta a más de una parte del cerebro, algunas personas pueden experimentar cambios en el pensamiento y la memoria, además de los síntomas más comunes
- Afecta a casi el 40% de los enfermos.
- Se caracteriza por un enlentecimiento cognitivo, un déficit de atención y un deterioro ejecutivo, de la visión espacial y de la memoria, que pueden afectar a la capacidad de planificar tareas complejas o de realizar varias tareas al mismo tiempo.
- Estas alteraciones pueden progresar gradualmente junto con otros síntomas de la enfermedad, aunque debe tenerse en cuenta que los tratamientos farmacológicos también pueden afectar a los procesos del pensamiento (por ejemplo, confusión o alucinaciones), por lo que cualquier cambio debe comunicarse al médico lo antes posible para determinar su causa.
- Los factores de riesgo para su desarrollo son: la enfermedad de Parkinson de inicio tardío, y aquellos con síntomas piramidales adicionales y depresión.

Depresión

- El cambio en el estado de ánimo es una reacción natural asociada al diagnóstico de EP o a la aparición de un síntoma concreto.
- Se produce en parte porque es una reacción común a todas las enfermedades crónicas, pero también porque hay una disminución de un neurotransmisor llamado serotonina.
- Es el trastorno neuropsiquiátrico más frecuente y afecta al 20-30% de los pacientes.
- A menudo puede preceder al desarrollo de síntomas motores.
- Su presencia no está relacionada con la edad, el grado de discapacidad o la duración de la enfermedad.
- Puede ser difícil de detectar porque algunos de sus síntomas se solapan con los de la propia enfermedad (enlentecimiento motor y mental, falta de energía y fatiga, disminución de la iniciativa y la actividad, aislamiento social, indecisión y dependencia excesiva o trastornos del sueño).
- Puede reconocerse por una serie de otros síntomas, como alteraciones del sueño, fatiga, pérdida o aumento de peso con alteraciones del apetito, problemas de concentración y problemas con la capacidad para concentrarse.
- Las personas que inician la enfermedad a una edad temprana también son más propensas a padecerla.
- La depresión se asocia a un deterioro más rápido de las funciones cognitivas y motoras.
- Las mujeres son más propensas a padecerla que los hombres.
- Las personas en las que los síntomas de la enfermedad predominan en el lado derecho también tienen más probabilidades de verse afectadas.
- También se observa una mayor incidencia en quienes presentan síntomas de rigidez y dificultad para iniciar el movimiento.
- Por otro lado, las personas que han tenido periodos depresivos antes de padecer la enfermedad tienen más probabilidades de repetir dichos episodios.



La depresión es una enfermedad tratable y, dado que puede tener un gran impacto en la calidad de vida del paciente, es importante informar al médico de cualquier cambio en el estado de ánimo para que pueda tratarse a tiempo. Además, aliviar la depresión puede mejorar la respuesta a la terapia para otros síntomas de la EP, y también puede proporcionar alivio al cuidador.

Disfunciones sexuales

- Son frecuentes y consisten en una alteración de la libido por aumento o disminución, a veces provocada por un tratamiento farmacológico.
- La disminución de la libido es la disfunción sexual más frecuente, y la impotencia en los varones se presenta como un trastorno de aparición tardía generalmente asociado a la depresión.
- En la dificultad para mantener relaciones sexuales también influyen las limitaciones de movimiento, el grado de la enfermedad, la edad del paciente y/o la presencia de factores psiquiátricos o psicológicos asociados.
- La familia o el paciente deben consultar a un especialista. Este trastorno, como otros, suele mejorar modificando el tratamiento farmacológico.

Síntomas psicóticos

- Las alucinaciones consisten en percibir algo sin que realmente exista. Puedes ver un animal que no está ahí, oír un ruido que no se ha producido u oler un olor inexistente.
- Las alucinaciones no son necesariamente desagradables y se puede convivir con ellas o mejorarlas disminuyendo la dosis de fármacos anti parkinsonianos o añadiendo medicamentos específicos para resolver el cuadro.
- Las alucinaciones se producen incluso cuando todo el intelecto funciona correctamente y la movilidad es buena.
- Inicialmente, las alucinaciones suelen ser visuales y suelen estar inducidas por fármacos, secundarios a tratamientos dopaminérgicos.
- Se calcula que el 20% de los pacientes de Parkinson desarrollarán alucinaciones en algún momento del curso de la enfermedad.
- Suelen ser nocturnos y visuales.
- Pueden aparecer alucinaciones junto con delirios.
- La combinación de delirios y alucinaciones sin confusión se denomina psicosis.
- La psicosis es una de las complicaciones psiquiátricas de la enfermedad y afecta al 30% de los pacientes.
- La mayoría de las veces está inducida por fármacos anti parkinsonianos o puede deberse a la propia enfermedad.
- La edad avanzada, los trastornos del sueño y la presencia de demencia son factores de riesgo comunes para la aparición de alucinaciones y el desarrollo de psicosis.

2.2.3 Trastornos de la comunicación**Trastornos del habla y de la voz**

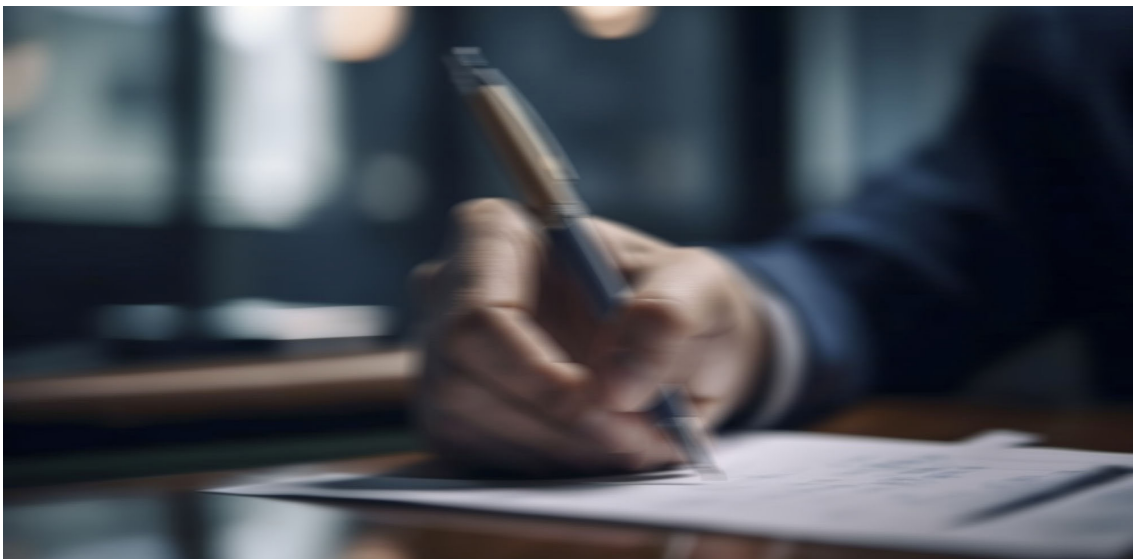
- En la enfermedad de Parkinson, los trastornos del habla y la voz suelen aparecer de forma progresiva.
- La frecuencia y la intensidad con que se producen estos trastornos varían y aumentan con la progresión de la enfermedad y, en algunos casos, pueden provocar graves problemas de comunicación.
- No todos los pacientes presentan la misma intensidad ni el mismo tipo de alteración. En general, en las primeras fases, los síntomas pueden pasar desapercibidos.
- Los más comunes son: tendencia a bajar o subir la voz, voz monótona (sin variación ni expresión), dificultad para iniciar el habla (con vacilación o temblor).
- La voz puede no sonar clara, puede ser entrecortada, temblorosa, ronca o chillona.

Hipofonía

- Los pacientes con EP suelen hablar en voz excesivamente baja.
- Hay una “debilidad” en su voz (sale menos fuerte) y mantener un volumen adecuado supone un esfuerzo.
- La pérdida de volumen de la voz suele ser progresiva y a veces conduce a una marcada hipofonía. Muchos pacientes afirman que tienen que repetir la misma frase varias veces porque la gente no los oye. A veces no se dan cuenta de que su volumen ha disminuido y creen que los demás están perdiendo audición.
- La comunicación se hace más difícil en lugares ruidosos, donde es necesario aumentar el volumen de la voz.
- Para evitar estas situaciones, es importante preservar todos los aspectos de la comunicación que puedan utilizarse más adelante. Los más importantes serán los relacionados con la fonación, especialmente la respiración.
- Para evitar estas situaciones, es importante preservar todos los aspectos de la comunicación que puedan utilizarse más adelante. Los más importantes serán los relacionados con la fonación, especialmente la respiración.
- Se trabajará para conseguir una respiración de tipo costo-diafragmático y para fortalecer los músculos implicados.

Hipomimia

- Cambios en la expresión facial del paciente.
 - Está causada por la rigidez y ralentización de los músculos faciales y la disminución del parpadeo.
 - La disminución del parpadeo puede causar daños en la mucosa ocular, ya que el ojo no se humedece y la limpieza es ineficaz.
- Esta falta de expresión facial, unida a la pérdida de los elementos prosódicos de la voz, hace que, aunque las palabras se articulen correctamente, no se transmita el verdadero sentido del mensaje (el interlocutor no entiende si está haciendo una pregunta, una afirmación, una confesión, etc.).
- Tampoco es posible apreciar el sentimiento con el que se pronuncia (sorpresa, tristeza, alegría, etc.) o con el que se interpreta.



Trastornos de la escritura

- Algunos pacientes pueden ser lentos para escribir, su letra puede ser ilegible, su escritura puede ser torpe.
- Pueden aparecer deformidades en la base de la letra, pequeños trazos (micrografía).

2.3. Evolución

La enfermedad de Parkinson es, hoy en día, una enfermedad crónica que progresa lentamente. Esta progresión varía mucho de una persona a otra, por lo que nunca podemos comparar a una persona con otra. En cada fase de la enfermedad y dependiendo de la persona, el médico valorará cuál es la medicación más adecuada para reducir los síntomas.

Se utilizan diferentes escalas para evaluar la evolución de la enfermedad:

- Escala UPDRS (Escala Unificada de Calificación de la Enfermedad de Parkinson):

Esta escala sigue el curso longitudinal de la enfermedad de Parkinson. Consta de los siguientes ítems:

- Estado mental, comportamiento y estado de ánimo.
- Actividades de la vida diaria (AVD)
- Sección Motora

Cada sección se divide en diferentes subsecciones, y cada una de ellas se puntúa desde 0 (ausencia de síntomas) a 4 (síntomas exacerbados). Se evalúan mediante una entrevista con el paciente. El número total de puntos puede ser 199, donde 199 representa discapacidad total y 0 ninguna discapacidad.

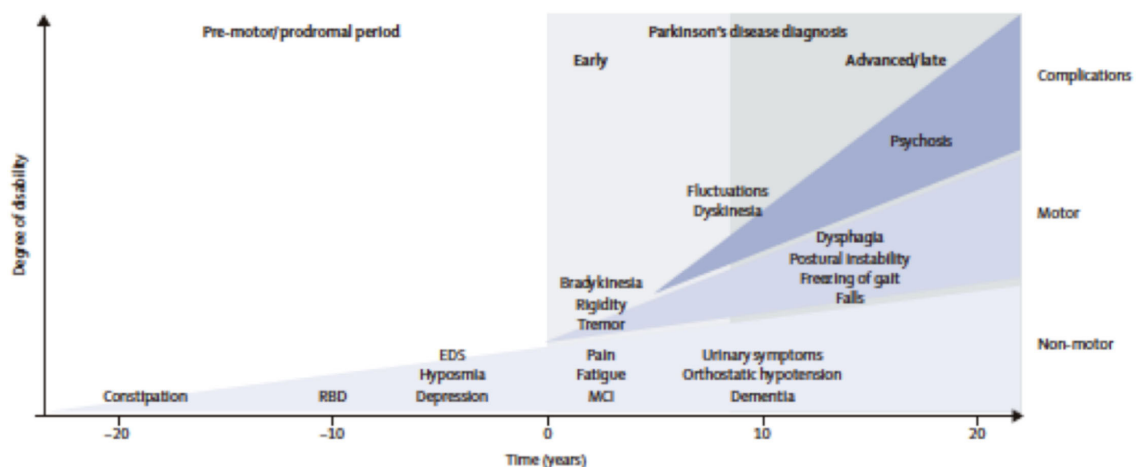
- Escala de estadios de Hoehn y Yahr:

Esta escala ofrece una visión general de la situación del paciente de Parkinson. Se divide en 5 etapas:

- Estadio I: Síntomas unilaterales.
- Estadio II: Síntomas bilaterales, asimétricos, sin alteración del equilibrio.
- Estadio III: Síntomas bilaterales, con alteración del equilibrio, independiente en las AVD.
- Estadio IV: Necesita ayuda en las AVD, puede ponerse de pie con ayuda.
- Estadio V: Dependiente en las AVD, confinado en cama o silla de ruedas.

Clasificación de Braak ET. AL

extienden progresivamente, afectando a sistemas dopaminérgicos y no dopaminérgicos. En la mitad del proceso aparecería la degeneración de la sustancia negra. Esta teoría explicaría la gran variación sintomática entre pacientes y la aparición de síntomas no motores previos.



Según su clasificación, habría:

- Una fase premotora, en la que se produce la afectación y degeneración neuronal no central.
- Etapa intermedia, en la que se produce la degeneración del SNC.
- Un estadio avanzado, en el que aparecen los primeros síntomas motores.

3. Proceso de evaluación (herramientas), detección y diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson es fundamentalmente clínico. Mediante una entrevista paciente-neurólogo, el médico valorará la existencia de unos síntomas motores principales. Estos síntomas deben incluir al menos bradicinesia (lentitud de movimientos) y, además, uno y/o más de los siguientes: temblor, rigidez y/o inestabilidad postural.

El uso de escalas puede ayudar a detectar diferentes síntomas, así como complicaciones asociadas a la enfermedad de Parkinson (EP). Además, proporciona una evaluación estandarizada y objetiva, lo que resulta ventajoso para monitorizar la respuesta terapéutica a fármacos o intervenciones, comparar datos entre observadores, estratificar la gravedad de la enfermedad y medir el impacto de los distintos síntomas.

Existen numerosas escalas que evalúan aspectos motores (postura, marcha, equilibrio, temblor, congelación, etc.) y no motores (ansiedad, fatiga, depresión, cognición y comportamiento, sueño, disautonomía), complicaciones, gravedad, discapacidad, calidad de vida y múltiples dimensiones (multidimensionales) de la enfermedad.

Otros criterios que apoyan el diagnóstico incluyen:

- Inicio unilateral
- Temblor en reposo
- Progresión de los síntomas
- Asimetría persistente, con mayor afectación en el lado de inicio.
- Excelente respuesta a la levodopa
- Curso clínico de 10 años o más

Hallazgos que sugieren un diagnóstico alternativo:

- Inestabilidad postural prominente en los tres primeros años de aparición de los síntomas.
- Bloqueo de la marcha en los tres primeros años.
- Alucinaciones no relacionadas con la medicación en los tres primeros años.
- Inicio de la demencia antes de los síntomas motores o durante el primer año.
- Parálisis supranuclear de la mirada (excluida la limitación de la mirada hacia arriba) o enlentecimiento de las sacadas verticales.
- Disautonomía grave no relacionada con la medicación.
- Documentación de una causa conocida de parkinsonismo anterior a la aparición de los síntomas (por ejemplo, lesiones cerebrales focales estratégicas o uso de neurolépticos en los últimos seis meses).

Según la clasificación probabilística para el diagnóstico de la enfermedad de Parkinson idiopática introducida por Hughes AJ et al. la clasificación se divide en tres secciones. Dependiendo de las características clínicas, el diagnóstico puede ser:

1. Clínicamente posible

La presencia de uno de los siguientes signos principales:

- Temblor
- Rigidez
- Bradicinesia

El temblor debe ser de aparición reciente y puede ser de actitud o de reposo.

2. Clínicamente probable

La presencia de dos de los siguientes signos principales:

- Temblor
- Rigidez
- Bradicinesia
- Alteración de los reflejos posturales

Alternativamente: temblor asimétrico en reposo, rigidez asimétrica o bradicinesia asimétrica.

3. Definido clínicamente

Existen otras pruebas que sirven, sobre todo, para hacer un diagnóstico diferencial con respecto a otras enfermedades. Entre estas pruebas se encuentran:

- **Electromiografía:** Registra la funcionalidad de los músculos que, junto con la médula espinal, son responsables del movimiento. Unos sensores colocados en las piernas y los brazos captan la actividad eléctrica. Puede revelar temblores en reposo antes de que sean perceptibles.
- **Resonancia magnética (RM):** La RM no muestra cambios estructurales del cerebro en la EP. Algunos autores señalan que las señales de la sustancia negra son de menor intensidad.
- **Tomografía por emisión de positrones (PET):** Proporciona información anatómico-funcional. Se escanea con fluoro dopa y muestra la capacidad de absorber levodopa y convertirla en dopamina en el cuerpo estriado. En la EP, esta capacidad está disminuida.
- **Pruebas de la función autonómica:** Permiten diferenciar la EP de algunos trastornos como la atrofia multisistémica. Se lleva a cabo una evaluación completa del sistema nervioso autónomo: toma de la tensión arterial en diferentes posiciones (por ejemplo, antes y después del ejercicio, metiendo la mano en agua helada).
- **DaTSCAN:** Esta prueba es especialmente útil para diferenciar el temblor esencial de la atrofia multisistémica y la parálisis supranuclear progresiva. Consiste en la inyección de una solución etanólica al 5% (ioflupano), que se une a las proteínas transportadoras de dopamina, lo que permite observar la cantidad de dopamina presente. Se utiliza para evaluar la integridad o la degeneración de las terminaciones dopaminérgicas.

4. ¿Lo sabías?

- Los estudios observacionales y experimentales revisados por el NICE han demostrado que el 47% de los casos diagnosticados de EP en atención primaria son incorrectos, el 25% de los diagnósticos realizados por un clínico sin experiencia en atención especializada y el 6%-8% de los casos evaluados por un experto en trastornos del movimiento. El estándar de referencia para la EP fue el diagnóstico clínico (anamnesis y examen neurológico) basado en los Criterios del Banco de Cerebros del PDS del Reino Unido.
- Por ello, los expertos recomiendan que los pacientes con sospecha de Parkinson sean remitidos a un especialista antes de iniciar cualquier tratamiento farmacológico que pueda enmascarar sus manifestaciones clínicas.
- Es importante tranquilizar a los pacientes diciéndoles que la confirmación de su diagnóstico en una fase posterior no cambia la evolución de su enfermedad.
- Aunque existen numerosos estudios que demuestran que la hiposmia, el estreñimiento y la depresión pueden preceder a la aparición de la EPI, ninguno de ellos por sí solo es suficientemente fiable como factor predictivo de la EPI.

5. Bibliografía

- LÓPEZ DEL VAL, L.J, GURUTZ LINAZASORO, C. Parkinson y Discinesias, abordaje diagnóstico y terapéutico. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2012.
- GARCÍA RUIZ-ESPIGA, P.J, MARTÍNEZ CASTRILLO, J.C. Guías oficiales de la Sociedad Española de Neurología N°9. Barcelona: Sociedad Española de Neurología, 2009.
- CHOUZA INSUA, M. Fisioterapia en pacientes parkinsonianos. Madrid: Editorial síntesis, 2009
- SUÑER SOLER, R. Tratado de Enfermería Neurológica. La persona, la enfermedad y los cuidados. 2ª edición. Barcelona: Sociedad Española de Enfermería Neurológica, 2008.
- MICHELI - SCORTICATI. Vivir con la enfermedad de Parkinson'. 2ª edición. Editorial médica Panamericana, 2004.
- ÁNGELS BAYÉS RUSIÑOL. Rehabilitación integral en la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos. Ars Medica, 2003.
- DÁVILA P., RUBÍ E., MATEO A. La situación de los enfermos afectados por la enfermedad de Parkinson, sus necesidades y sus demandas. Madrid: Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO), 2008.
- Recomendaciones para el abordaje de estudios genéticos en el trastorno del movimiento, ataxia y paraparesias. GETM, SEN, 2023.
- Blasco Amaro JA, Díaz del Campo Fontecha P, González Vélez AE. Protocolo de manejo y derivación de pacientes con Enfermedad de Parkinson. Protocolo elaborado por la Unidad de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de la Agencia Laín Entralgo, en colaboración con el Servicio Madrileño de Salud y la Asociación Parkinson Madrid. Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid. Diciembre, 2012.
- Escamilla Sevilla F, González Torres V, Moya Molina MA. Recomendaciones de práctica clínica en la Enfermedad de Parkinson. Grupo Andaluz de Trastornos del Movimiento (GATM), Sociedad Andaluza de Neurología (SAN), 2022.

6. Links

<https://www.parkinsonseurope.org/>

<https://www.parkinsonmadrid.org/>

<https://www.parkinsons.org.uk/>

https://www.sen.es/pdf/2023/Manual_Genetica_TM.pdf



Co-funded by
the European Union

ES	El proyecto "SUPER" est3 cofinanciado por la Uni3n Europea. Las opiniones y puntos de vista expresados en estos materiales s3lo comprometen a sus autores y no reflejan necesariamente los de la Uni3n Europea ni los del Servicio Espa3ol para la Internacionalizaci3n de la Educaci3n (SEPIE). Ni la Uni3n Europea ni la Agencia Nacional SEPIE pueden ser considerados responsables de ellos.
-----------	--



MÓDULO 1. UNIDAD 1

Aspectos clínicos



Co-funded by
the European Union