



Síndromes parkinsonianos

B. Degos

Los síndromes parkinsonianos consisten en un enlentecimiento del movimiento, denominado acinesia, asociado a por lo menos uno de los síntomas o signos siguientes: rigidez de los miembros detectada con la movilización pasiva de las articulaciones, temblor en reposo y trastorno postural. Los síndromes parkinsonianos agrupan numerosas enfermedades, sobre todo patologías neurodegenerativas, entre las cuales la enfermedad de Parkinson ocupa el primer lugar. A los trastornos motores del síndrome parkinsoniano suelen añadirse trastornos no motores como disfunciones vegetativas o cognitivo-conductuales. El conjunto de estos síntomas condiciona el pronóstico y la discapacidad funcional observada en estas enfermedades neurodegenerativas de evolución progresiva. Puesto que los trastornos motores se deben principalmente a la degeneración de las neuronas dopaminérgicas, el tratamiento se basa en la sustitución de la dopamina faltante, en particular por la levodopa, una precursora de la dopamina, o con agonistas dopaminérgicos. El tratamiento de los síndromes parkinsonianos degenerativos es sintomático y por ahora no existe ningún tratamiento etiológico. En el caso de la enfermedad de Parkinson y en una fase avanzada de esta afección, las tres principales alternativas terapéuticas son la neurocirugía por estimulación cerebral profunda del núcleo subtalámico, la perfusión continua subcutánea de apomorfina y la administración continua de levodopa por vía enteral. También existen síndromes parkinsonianos secundarios de origen iatrogénico, tóxico, metabólico, vascular, tumoral, infeccioso o traumático. La regresión del síndrome parkinsoniano es posible si se encuentra una causa y se instaura un tratamiento adecuado. Al igual que en los síndromes parkinsonianos degenerativos, el tratamiento se basa en medidas sintomáticas, medicamentosas o no. La atención médico-social suele ser necesaria, en particular en caso de síndromes parkinsonianos degenerativos.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Enfermedad de Parkinson; Síndromes parkinsonianos; Enfermedades neurodegenerativas; Dopamina; Estimulación cerebral profunda; Discapacidad

Plan

■ Introducción	1
■ Enfermedad de Parkinson	1
Epidemiología	1
Etiología	2
Neuropatología	2
Diagnóstico	2
Formas genéticas	3
Diagnósticos diferenciales	3
Evolución	3
Tratamiento	4
■ Otros síndromes parkinsonianos	4
Síndromes parkinsonianos degenerativos «atípicos»	4
Síndromes parkinsonianos vasculares	5
Síndromes parkinsonianos iatrogénicos	5
Otras causas	6
■ Conclusión	6

■ Introducción

Los síndromes parkinsonianos son afecciones variadas y relativamente frecuentes. Se distinguen los síndromes parkinsonianos secundarios, de causa identificable, y los que forman parte de patologías neurodegenerativas primarias esporádicas o hereditarias. La enfermedad de Parkinson representa alrededor del 75% de los síndromes parkinsonianos.

■ Enfermedad de Parkinson Epidemiología

La enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) comienza alrededor de los 60 años (el 80% de los casos entre los 40-75 años). La prevalencia a escala mundial se evalúa en el 1% en la población de más de 60 años y, por ejemplo en Francia, es de unos 150.000 pacientes^[1]. Las formas juveniles (antes de los 20 años) y precoces (antes de los 40 años) son infrecuentes y deben hacer pensar en un origen genético.

Etiología

La EPI es una enfermedad neurodegenerativa. Los síntomas se deben a la degeneración progresiva de las neuronas dopaminérgicas de la parte compacta de la sustancia negra, situada en el mesencéfalo.

Sin embargo, también sufren un proceso degenerativo otros sistemas no dopaminérgicos: el sistema noradrenérgico, que desempeña un papel en los trastornos vegetativos, del equilibrio y cognitivo-conductuales; el sistema colinérgico, parcialmente responsable de los trastornos cognitivos, del equilibrio y del sueño, y el sistema serotoninérgico, implicado en los trastornos del estado de ánimo.

Neuropatología

Desde el punto de vista macroscópico, se observa una despigmentación de la parte compacta de la sustancia negra, debida a la degeneración de las neuronas dopaminérgicas que contienen neuromelanina.

El diagnóstico de certeza de EPI se basa en la pérdida neuronal dopaminérgica y la presencia de depósitos conocidos como cuerpos y neuritas de Lewy, marcadores de la EPI compuestos por una proteína, la α -sinucleína [2]. La EPI, la atrofia multisistémica (AMS) y la enfermedad con cuerpos de Lewy (ECL) constituyen el grupo de las alfa-sinucleopatías, que son síndromes parkinsonianos degenerativos con depósitos de α -sinucleína.

Diagnóstico

Síntomas motores

El diagnóstico de EPI se basa en los criterios definidos por el United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank (UKPDSBB) [3].



“ Punto importante

Diagnóstico positivo de síndrome parkinsoniano según los criterios UKPDSBB

- Bradicinesia o hipocinesia.
- Asociada a por lo menos uno de los elementos siguientes:
 - rigidez muscular;
 - temblor en reposo de 4-6 Hz;
 - inestabilidad postural no vinculada a un trastorno visual primario o a una disfunción vestibular, cerebelloso o propioceptiva.

El diagnóstico se basa, en primer lugar, en la presencia de un síndrome parkinsoniano definido por la existencia forzosa de acinesia con bradicinesia o hipocinesia, reveladas por movimientos de alternación rápida.

La acinesia puede manifestarse también por:

- disminución de la actividad gestual y del balanceo de los miembros superiores al caminar;
- lentitud al caminar con disminución de la amplitud y de la frecuencia del paso; al extremo, los pacientes pueden presentar una incapacidad transitoria para despegar los pies del suelo, denominado bloqueo cinético o «congelamiento» al iniciar la marcha, sortear obstáculos o dar media vuelta;
- hipomimia.

La asociación de esta acinesia a uno de los síntomas siguientes permite establecer el diagnóstico de síndrome parkinsoniano:

- rigidez extrapiramidal «plástica» (en tubo de plomo) con una resistencia continua a la movilización pasiva de las articulaciones de los miembros, que a veces cede a sacudidas (signo de la rueda dentada);



- el temblor en reposo predomina en las manos y a veces se observa en los miembros inferiores y en la mandíbula. Está presente en el 70% de los casos y aumenta con las emociones. Se conoce como «movimiento de contar monedas» y es objetiva sobre todo durante la marcha o en posición sentada, con las manos en supinación sobre los muslos. Puede acompañarse de un temblor de actitud;
- los trastornos posturales con actitud en anteflexión o ligera inestabilidad;
- el diagnóstico de enfermedad de Parkinson (EP) se sospecha entonces en presencia de un síndrome parkinsoniano unilateral pero asimétrico y muy sensible a la L-dopa, así como en ausencia de síntomas o síndromes que hacen pensar en otros síndromes parkinsonianos degenerativos o en causas secundarias.

Síntomas premotores y no motores

Síntomas premotores

Los síntomas motores de la EPI aparecen cuando la degeneración afecta al 60-70% de las neuronas dopaminérgicas. También existen fenómenos premotores como hiposmia y trastornos del sueño, denominados trastornos de conducta durante el sueño paradójico (idiopáticos), que aparecen varios años antes de los síntomas motores. Anticipan la aparición de un síndrome parkinsoniano degenerativo, sobre todo de tipo sinucleopatía, en particular la EPI.

Síntomas no motores

Los trastornos no motores son variados [4] y se encuentran sobre todo en una fase avanzada de la enfermedad, pero también en una fase precoz [5]. Su efecto sobre la calidad de vida es superior al de los trastornos motores parkinsonianos.

Los trastornos disautonómicos incluyen hipotensión arterial ortostática, sintomática en el 20-25% de los casos, con trastornos visuales, lipotimias, sensaciones vertiginosas y astenia, que pueden complicarse con caídas y traumatismos. El tratamiento sintomático se basa, en primer lugar, en las medidas higiénico-dietéticas destinadas a corregir la hipotensión.



Si es necesario, se añade un tratamiento hipertensor con midodrina (o con fludrocortisona). Los trastornos digestivos son muy frecuentes. En el 60% de los casos se asocia estreñimiento en relación con un enlentecimiento intrínseco del tránsito intestinal, pero también con una reducción de actividad física y cambios en la alimentación. Asimismo, la reducción de la motricidad esofágica y gástrica provoca náuseas e incluso vómitos, que pueden tratarse con domperidona. Los trastornos de la deglución y la hipersalivación podrían deberse a un enlentecimiento del movimiento de deglución. Una adaptación de la textura de los alimentos, sesiones de ortofonía e incluso inyecciones de toxina botulínica en caso de procesos distónicos bucolinguofaciales o laríngeos, o a nivel de las glándulas salivales, son medidas que pueden mejorar estos trastornos. La prescripción de anticolinérgicos debe ser una decisión razonada. Los trastornos vesicoesfinterianos son frecuentes (30-40%) y suelen estar relacionados con una hiperactividad del detrusor, pero en ocasiones el origen no es neurológico (prostatismo en el varón o debilidad pélvica en la mujer). Los pacientes refieren nicturia, micción imperiosa y polaquiria y, en una fase avanzada, incontinencia urinaria. Para limitar las urgencias miccionales se prescriben anticolinérgicos (con prudencia), toxina botulínica o neuroestimulación eléctrica transcutánea, incluso cirugía. En caso de nicturia, puede proponerse evitar la ingesta de líquidos a la noche o usar un estuche peneano. Los trastornos sexuales se manifiestan por trastornos de la erección, de la eyaculación, reducción de la libido o de la sensación orgásmica; en este caso, debe descartarse un origen iatrogénico.

Los trastornos sensitivos se manifiestan por dolores, parestesias o disestesias en las extremidades.

Los pacientes parkinsonianos refieren a menudo trastornos del sueño, no sólo en relación con la edad, la discapacidad motora, la disfunción vesicoesfinteriana y los trastornos ansioso-depresivos, sino también con la lesión de estructuras reguladoras del sueño. El insomnio, frecuente, puede consistir en la dificultad para dormirse o para mantener el sueño. Las causas pueden ser diversas (resurgimiento nocturno de síntomas y signos parkinsonianos,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8757881>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8757881>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)