

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Diagnóstico y tratamiento de la **ENFERMEDAD DE PARKINSON** Inicial y avanzada en el tercer Nivel de atención

Guía de referencia rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **SSA-305-10**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



DIF
SISTEMA NACIONAL
PARA EL DESARROLLO
INTEGRAL DE LA FAMILIA



Vivir Mejor

CIE-10:
G00-G99 Enfermedades del sistema nervioso central
G20 Enfermedad de Parkinson

GPC

Diagnóstico y tratamiento de la Enfermedad de Parkinson Inicial y avanzada en el tercer nivel de atención

ISBN en trámite

Definición

La Enfermedad de Parkinson (**EP**) es un trastorno caracterizado por síntomas motores como temblor en reposo, bradicinesia, rigidez y alteraciones en la marcha. También se conocen síntomas no motores, como alteraciones autonómicas, sexuales, del sueño y neuropsiquiátricas. Estos síntomas son consecuencia de la pérdida de neuronas dopaminérgicas, principalmente de la vía nigroestriatal.

Síntomas motores

La EP se manifiesta clínicamente por síntomas motores, que son la bradicinesia, el temblor, la rigidez y la inestabilidad postural. Otros síntomas son micrografía y dificultad para realizar tareas finas. Estos síntomas inician de forma asimétrica y gradualmente se va afectando el lado contrario. El síntoma inicial más frecuente es el temblor de reposo con una frecuencia de tres a seis ciclos/seg y aunque es el síntoma más visible, no es el más discapacitante.

La rigidez es una resistencia pasiva al movimiento tanto de los grupos flexores como extensores y a lo largo de todo el arco de movimiento. La rigidez se hace evidente como "rueda dentada".

La bradicinesia se define como la lentitud para iniciar y continuar los movimientos, así como dificultad para ajustar la posición corporal.

La inestabilidad postural es uno de los últimos síntomas motores en aparecer; se debe a una pérdida de los reflejos posturales.

Existen los síntomas motores secundarios que incluyen distonía, fatiga, alteraciones en la coordinación motora fina y gruesa, posición inclinada hace adelante, acatisia, hipofonía, disartria, habla monotónica, pérdida de expresión facial o hipomimia, micrografía, dificultad para la deglución y salivación.

Síntomas no motores

Se han descrito síntomas no motores como los trastornos neuropsiquiátricos, del sueño, síntomas autonómicos, síntomas gastrointestinales, síntomas sensitivos y otros síntomas como fatiga, seborrea y pérdida de peso. En el caso del dolor, hiposmia y el trastorno conductual del sueño REM se e presenta frecuentemente en etapas tempranas de la enfermedad por lo que se considera un marcador temprano de enfermedad. Para la identificación de síntomas no motores existen instrumentos como el Cuestionario de Síntomas no Motores (NMSQuest) y la Escala de Síntomas no Motores (NMSS).

Disfunción neuropsiquiátrica

La depresión se considera como el problema psicológico más común en los pacientes con enfermedad de Parkinson.

Alteraciones del sueño

Los trastornos del sueño también son frecuentes en pacientes con EP, y dentro de estos el más frecuente es el insomnio y la fragmentación del sueño.

Disfunción sensorial

Dentro de las alteraciones sensoriales con mayor importancia se tiene a la disfunción olfatoria, el dolor y las alteraciones de la sensación.

Disfunción autonómica

Los pacientes con EP pueden presentar disfunción gastrointestinal, cardiovascular y genitourinaria.

Diagnóstico clínico

El diagnóstico de Enfermedad de Parkinson será realizado a través de los criterios diagnósticos del Banco de Cerebros del Reino Unido. Estos criterios aplicados por neurólogos especialistas en movimientos anormales presentan una sensibilidad y especificidad del 98.6% y 91.1% respectivamente. El primer paso será comprobar el síndrome parkinsonico con bradicinesia más uno de los siguientes:

- Rigidez
- Bradicinesia
- Temblor
- Inestabilidad postural

Evaluación clínica

El estadiaje de la EP se realiza de forma rutinaria mediante los estadios de Hoehn y Yahr.

La *Escala* unificada de Evaluación de la Enfermedad de Parkinson versión 3. (UPDRS V3.0, Unified Parkinson's Disease Rating Scale UPDRS) es el sistema de clasificación utilizado de forma rutinaria para evaluar el curso longitudinal de la EP.

Tratamiento farmacológico

La levodopa (L-dopa) continúa siendo un tratamiento muy eficaz y piedra angular del tratamiento de la EP. Los agonistas dopaminérgicos son medicamentos que tienen su efecto terapéutico mediante la estimulación de distintos receptores de levodopa. Los agonistas dopaminérgicos derivados de la ergotamina incluyen a la bromocriptina, pergolide, cabergolina y la lisurida. Debido a su perfil de efectos secundarios y adversos, tolerabilidad y efectividad actualmente no son utilizados rutinariamente. Los agonistas no ergóticos incluyen al pramipexol, rotigotina, apomorfina, ropinirol. Otros medicamentos disponibles son los inhibidores de la catecolometiltransferasa (iCOMT) y los inhibidores de la monoaminoxidasa (iMAO).

Complicaciones del tratamiento antiparkinsonico

La fluctuación motora más frecuente es el deterioro de "fin de dosis"; ésta, se caracteriza por la reaparición de síntomas parkinsonicos, en pacientes previamente bien controlados, durante varias veces en el transcurso del día. Otras fluctuaciones motoras incluyen el "off impredecible", "retardo en el inicio y el no-on".

Las discinesias inducidas por levodopa pueden presentarse al poco tiempo (meses) de iniciado el tratamiento con levodopa aunque habitualmente estas se observan más

tardíamente. Se estima que se presentan en el 60% pacientes después de 3 o 4 años de iniciado el manejo con levodopa.

Genética

El 90% de los casos son esporádicos y el restante 10% es genético.

Estudios de imagen

La tomografía axial computada de cráneo se debe utilizar exclusivamente para descartar patologías estructurales. La imagen por resonancia magnética (IRM) convencional, si bien puede demostrar cambios entre sujetos normales y aquellos con parkinsonismo, se considera ineficiente para distinguir entre sujetos con EP de otros parkinsonismo atípicos. La utilidad principal de la ecografía transcraneal es la diferenciación de la Enfermedad de Parkinson de otros síndromes parkinsonianos. Los estudios de medicina nuclear basados en imagen del transportador de dopamina, denominado DATScan, permite diferenciar parkinsonismos con y sin déficit dopaminérgico presináptico SPECT. Su utilidad radica en identificar patologías con disfunción nigroestriatal.

Prueba aguda de levodopa

La prueba aguda de levodopa es de utilidad como apoyo en el diagnóstico de la Enfermedad de Parkinson.

Tratamiento en enfermedad de Parkinson inicial

En pacientes iniciales, particularmente si son menores de 65 años, y con poca discapacidad (estadios I y II de Hoehn y Yahr), se puede iniciar un periodo de tratamiento en monoterapia con agonistas dopaminérgicos. En pacientes iniciales mayores de 65 años y en todos aquellos que por una u otra razón, se desee conseguir la mejoría sintomática en un tiempo breve y/o que esta mejoría sea rápida, podrá comenzarse el tratamiento con levodopa.

Tratamiento en enfermedad de Parkinson avanzada

Dependiendo del tratamiento inicial se pueden escalar dosis o iniciar un segundo o hasta tercer antiparkinsoniano.

Tratamiento de las fluctuaciones motoras

En pacientes que inician con fluctuaciones motoras se debe ajustar la frecuencia de las dosis de levodopa. En pacientes con fluctuaciones motoras los inhibidores de la COMT, como entacapone, pueden conseguir una reducción efectiva y duradera (6 meses) de la cantidad diaria de levodopa que recibe un paciente con un aumento simultáneo del tiempo 'on' por su efecto de prolongación de la vida media de la levodopa. En pacientes con deterioro de fin de dosis, el agregar un inhibidor de la MAO, aumenta el tiempo en "on" de 1 a 1.5 horas. Los agonistas dopaminérgicos son eficaces reduciendo el estado "off" en pacientes con deterioro de fin de dosis.

Tratamiento del congelamiento de la marcha

El congelamiento de la marcha durante el periodo de "off" puede responder con las mismas estrategias utilizadas para el manejo del deterioro de fin de dosis.

Tratamiento de las discinesias

Las discinesias de pico de dosis pueden manejarse con amantadine. Otras opciones terapéuticas para las discinesias de pico de dosis incluyen la reducción de la dosis por toma de levodopa.

Tratamiento de las complicaciones de los medicamentos antiparkinsonianos

Las estrategias incluyen reducción de dosis o suspensión del medicamento. En el caso de la náusea y vómito por levodopa el uso de domperidona es de utilidad.

Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Parkinson

El éxito del tratamiento quirúrgico depende de los criterios de operabilidad. Debe destacarse que solo del 5 al 10% de los

pacientes con el diagnóstico de enfermedad de Parkinson idiopática cumplen con los criterios que determinarán una buena respuesta al tratamiento. Tanto la estimulación cerebral profunda del GPi como del NST mejoran significativamente la puntuación del UPDRS en su parte motora, mejoran las discinesias y mejora las actividades de la vida diaria.

Criterios diagnósticos del Banco de Cerebros de la Sociedad de la Enfermedad de Parkinson del Reino Unido

Diagnóstico de síndrome parkinsoniano

Se requieren la presencia de todos para el diagnóstico de enfermedad de Parkinson definida

1. Bradicinesia (lentitud del inicio de los movimientos voluntarios con reducción progresiva de la velocidad y amplitud de acciones repetitivas)
2. Y, al menos uno de los siguientes:
 - a) Rigidez muscular
 - b) Temblor de reposo de 4-6 Hz
 - c) Inestabilidad postural no causada por disfunción visual, vestibular, cerebelosa o propioceptiva

Criterios de exclusión de enfermedad de Parkinson

Se requieren la ausencia de todos para el diagnóstico de enfermedad de Parkinson definida

- | | |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1. Historia de infartos cerebrales de repetición con progresión brusca de los rasgos parkinsonianos | 9. Parálisis supranuclear de la mirada |
| 2. Historia de traumatismos craneales de repetición | 10. Signos cerebelosos |
| 3. Historia de encefalitis diagnosticada | 11. Afectación autonómica severa precoz |
| 4. Crisis oculógiras | 12. Demencia severa precoz con trastornos del lenguaje, memoria y praxias |
| 5. Tratamiento neuroléptico al inicio de los síntomas | 13. Signo de Babinski |
| 6. Más de un familiar afectado | 14. Presencia de tumores cerebrales o hidrocefalia comunicante en la tomografía computada |
| 7. Remisión mantenida de los síntomas | 15. Ausencia de respuesta a grandes dosis de levodopa (excluida la malabsorción) |
| 8. Síntomas estrictamente unilaterales después de tres años de evolución | 16. Exposición a MPTP |

Criterios predictivos positivos de enfermedad de Parkinson

Se requieren tres o más para el diagnóstico de enfermedad de Parkinson definida

1. Inicio unilateral
2. Temblor de reposo presente
3. Trastorno progresivo
4. Asimetría persistente, afectando más al lado inicial
5. Respuesta excelente a Levodopa
6. Corea severa inducida por Levodopa
7. Respuesta a la L-dopa durante cinco años o más
8. Curso clínico de 10 años o más

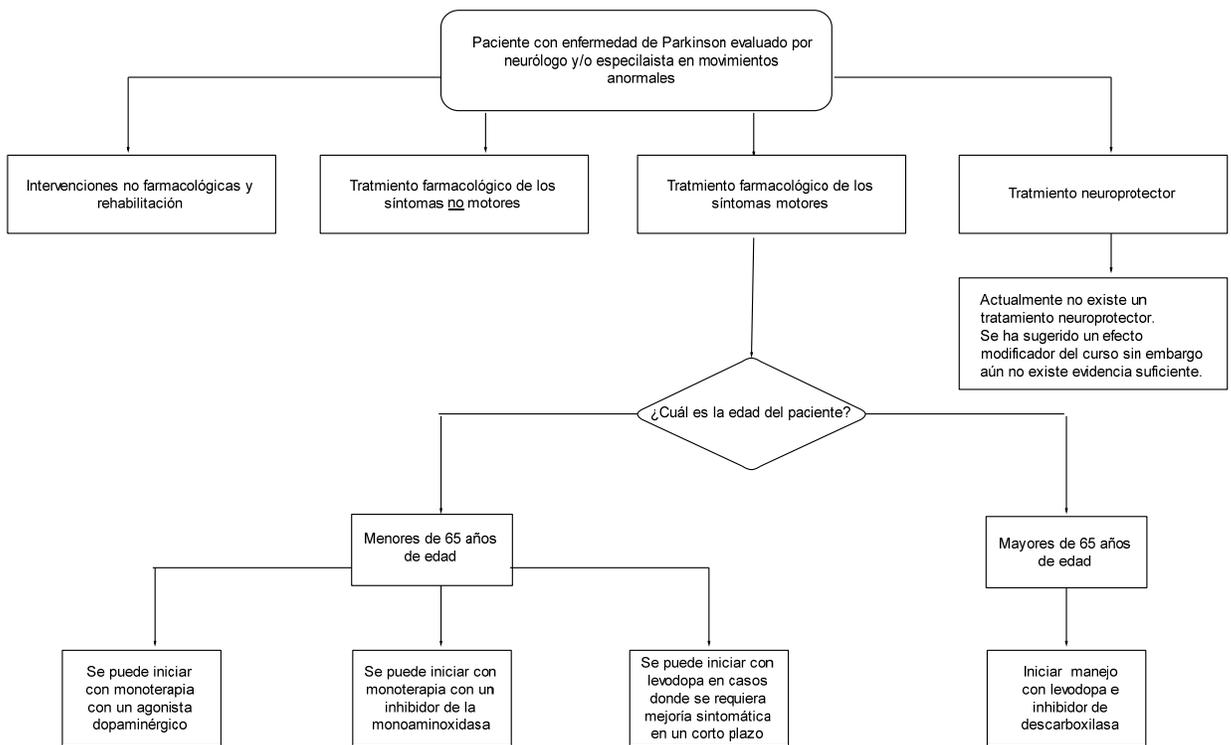
Gibb WR, Lees AJ. *The relevance of the Lewy body to the pathogenesis of idiopathic Parkinson's disease*. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51:745-52.

Clasificación de Hoehn y Yahr

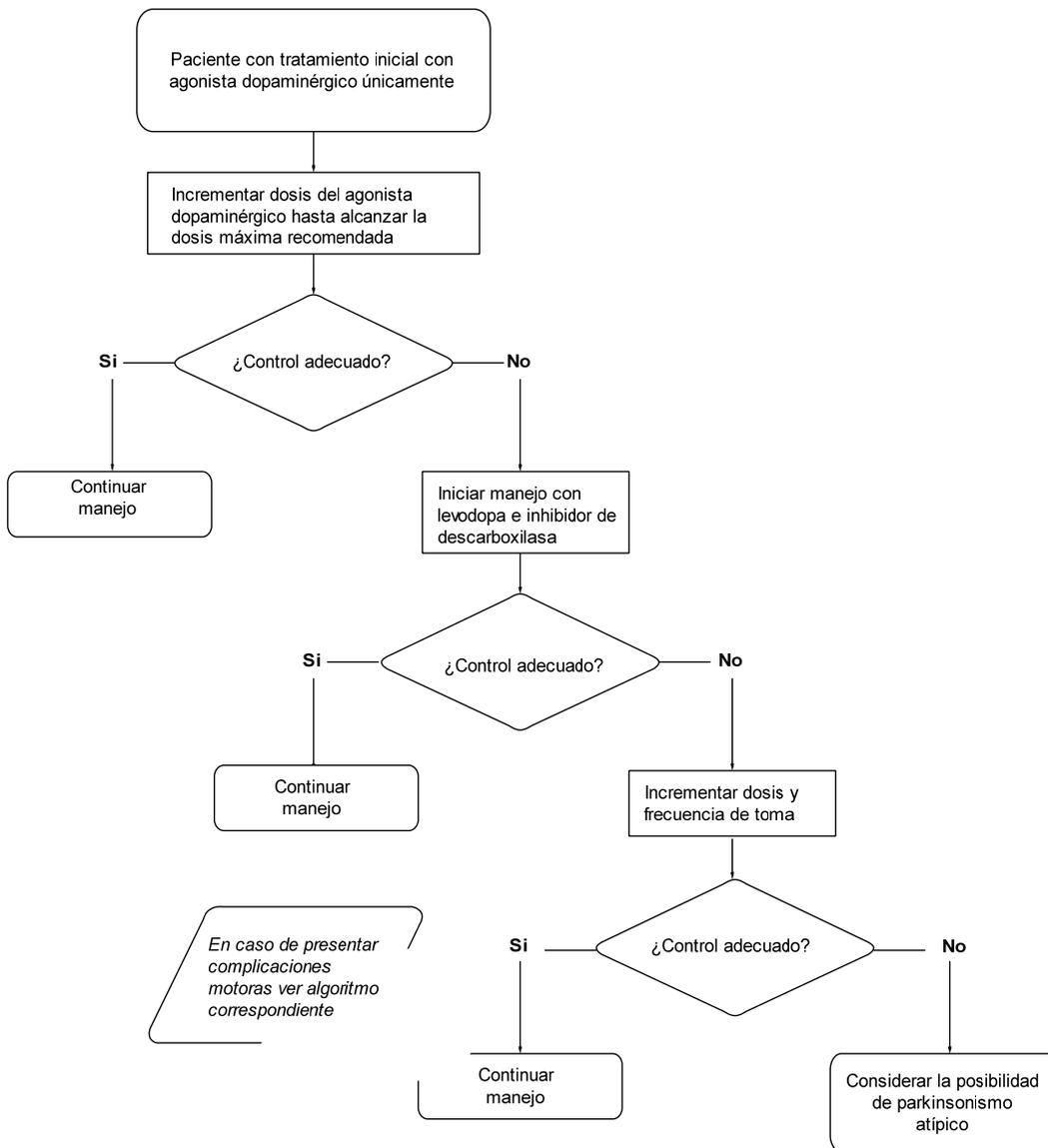
Estadio 1	Enfermedad exclusivamente unilateral. Sin afectación funcional o con mínima afectación.
Estadio 2	Afectación bilateral o axial (línea media). Sin alteración del equilibrio.
Estadio 3	Enfermedad bilateral. Discapacidad leve a moderada. Alteración de los reflejos posturales.
Estadio 4	Enfermedad gravemente discapacitante. Aún capaz de caminar o de permanecer en pie sin ayuda.
Estadio 5	Confinamiento en cama o en silla de ruedas si no tiene ayuda

Hoehn MM, Yahr MD. *Parkinsonism: onset, progression and mortality*. Neurology 1967;17:427-442.

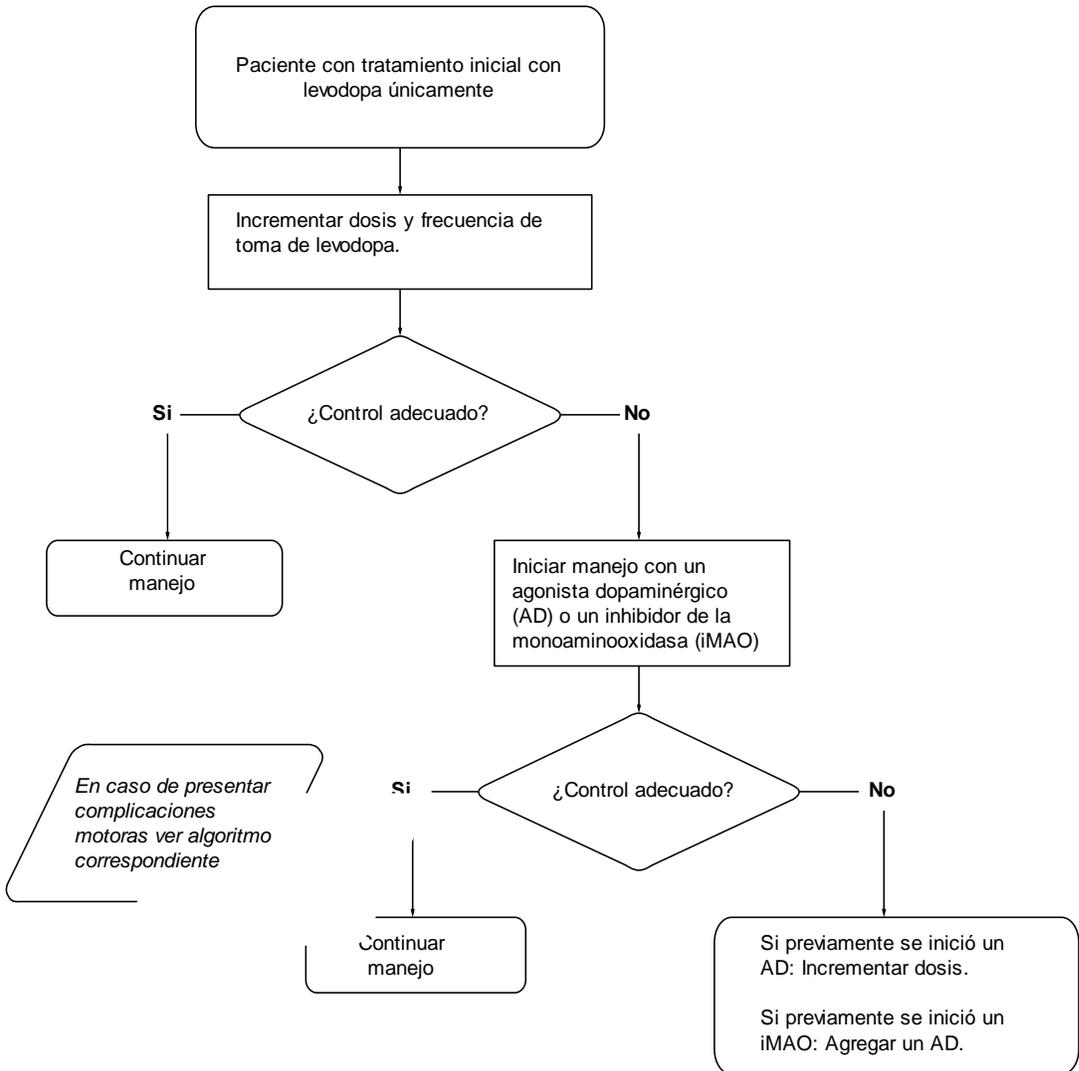
Algoritmo de tratamiento en parkinson inicial



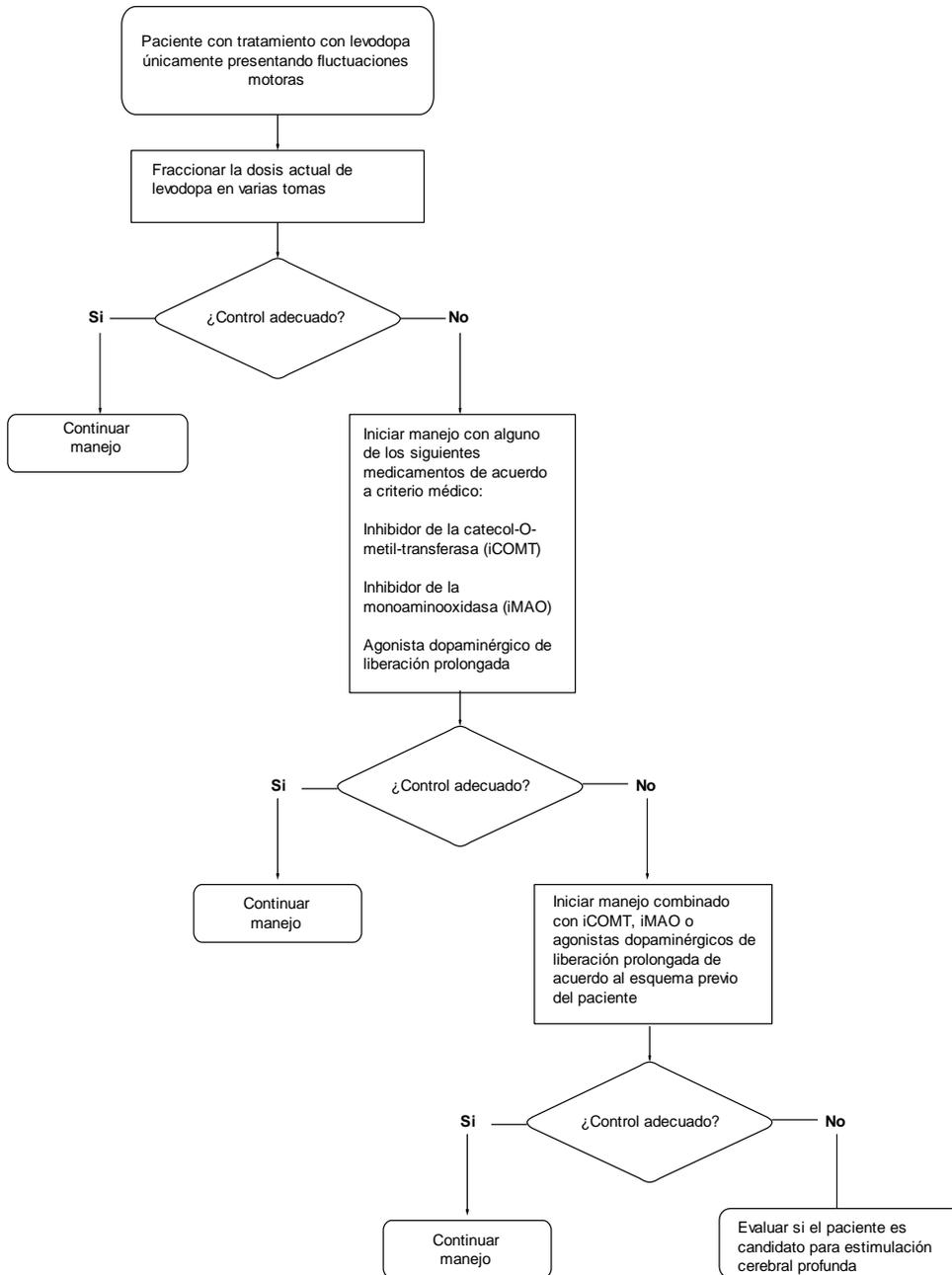
Algoritmo de tratamiento en parkinson avanzado en manejo inicial con agonista dopaminérgico



Algoritmo de tratamiento en parkinson avanzado en manejo inicial levodopa



Algoritmo de tratamiento de fluctuaciones motoras



Algoritmo de tratamiento de discinesias

