



CONOCE EL

PARKINSON

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

¿Qué otras enfermedades
pueden parecerse a la
enfermedad de Parkinson
y no ser tal?

Dr. José Matías Arbelo González

Unidad de Trastornos del Movimiento Hospital
Universitario Insular de Gran Canaria

CEP



curamos el
Parkinson

1 INTRODUCCIÓN





El diagnóstico correcto de la enfermedad de Parkinson (EP) **es esencial para el paciente** y, como ya ha sido comentado en capítulos anteriores, se basa en criterios clínicos. No es posible tener certeza diagnóstica en vida del paciente pero se han consensuado a nivel internacional unos criterios diagnósticos que los clínicos debemos considerar. Por tanto, **es recomendable que el paciente sea remitido al especialista** en Parkinson **lo antes posible y preferiblemente libre de medicación.**

Hay otros tipos de parkinsonismo que pueden tener gran parecido con la EP por lo que se debe vigilar que el paciente no presente lo que se conoce como síntomas atípicos de la enfermedad.

2

SÍNTOMAS ATÍPICOS DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON





En la EP es fundamental que los síntomas sean progresivos, asimétricos (con mayor afectación en un lado del cuerpo) y que haya muy buena respuesta clínica a la medicación dopaminérgica. Por el contrario **la presencia de caídas desde el inicio de la enfermedad**, el hecho de que el **cuadro clínico sea muy simétrico o con poca asimetría al inicio**, la **ausencia de respuesta al tratamiento** o que la **enfermedad progrese rápidamente y esté muy avanzada en pocos años son síntomas** y signos atípicos y deberían hacernos considerar que el paciente muy probablemente no tiene una EP y sí un **parkinsonismo atípico**. También la aparición precoz de síntomas como la hipotensión ortostática, la dificultad para la deglución o los trastornos urinarios deben hacer pensar que el paciente tiene un tipo de parkinsonismo diferente a la EP.

En ocasiones los síntomas atípicos no aparecen desde el inicio e incluso los pacientes pueden responder favorablemente a la medicación. Por ello **son imprescindibles las revisiones periódicas** ya que en la actualidad no podemos asegurar de forma absoluta el hecho de que el paciente sufra EP y no un parkinsonismo por otras enfermedades.

Entre los parkinsonismos que son debidos a otras enfermedades **los más frecuentes son los** conocidos como **parkinsonismos secundarios**, es decir, **producidos por una causa conocida y los parkinsonismos asociados a enfermedades neurodegenerativas (VER TABLA 1)**.

TABLA 1 _Parkinsonismos debidos a otras enfermedades

Parkinsonismos secundarios	<ul style="list-style-type: none"> · Farmacológico · Inducido por tóxicos · Postencefalitis o postvacunal · Postraumático · Vascular · Hidrocefalia · Patología que ocupa espacio (tumores) · Enfermedades metabólicas · Enfermedades priónicas
Parkinsonismos asociados a enfermedades neurodegenerativas	<ul style="list-style-type: none"> · Parkinsonismos plus (PSP, AMS, DCB) · Enfermedad con Cuerpos de Lewy difusos · Complejo ELA-Parkinsonismo-Demencia · Enfermedad de Alzheimer con parkinsonismo · Enfermedad de Huntington · Enfermedad de Hallevorden-Spatz · Enfermedades espinocerebelosas · Neuroacantocitosis · Demencia frontotemporal · Enfermedades mitocondriales · Distonía-parkinsonismo
Otras causas	<ul style="list-style-type: none"> · Parkinsonismo psiquiátrico · Calcinosiis estriopalidodentada · Síndrome hemiparkinsonismo-hemiatrofia

AMS_ atrofia multisistema.

DCB_ degeneración corticobasal.

PSP_parálisis supranuclear progresiva.



Parkinsonismos secundarios



Farmacológico

Entre los parkinsonismos secundarios, **destaca por su mayor frecuencia** (en torno al 20% de todas las causas de parkinsonismo, el más frecuente después de la EP) el causado por el uso crónico de fármacos.

Son muchos los fármacos que **interfieren en la producción de dopamina**. Si son necesarios se pueden tomar, pero siempre durante un período corto de tiempo (**VER TABLA 2**).

El uso crónico de estos fármacos **termina produciendo una disminución o bloqueo de la acción de la dopamina** y, en consecuencia, **desarrollando un parkinsonismo** que puede mejorar al retirar dicho fármaco y se caracteriza clínicamente por desarrollar lentitud, temblor y rigidez de forma simétrica o poco asimétrica.

Tóxicos y otras enfermedades

Otras causas frecuentes que hay que investigar son si el parkinsonismo es producido por agentes tóxicos, enfermedades vasculares cerebrales u otro tipo de alteraciones cerebrales metabólicas (cobre, calcio, ácido fólico etc.), sin olvidar enfermedades que pueden ser de origen infeccioso y que debutan con el desarrollo de parkinsonismo.



Parkinsonismos asociados a enfermedades neurodegenerativas



Parkinsonismo plus

Son **parkinsonismos producidos por otras enfermedades degenerativas** y plantean gran dificultad para su diagnóstico. Se caracterizan por presentar los **mismos síntomas que la EP pero**, como se señaló anteriormente, **no responden nada o sólo temporalmente a la medicación dopaminérgica**, y pronto aparecen síntomas que no son típicos de la EP tales como el inicio precoz de la falta de equilibrio y las caídas, la dificultad para tragar, la alteración temprana de la memoria, las distonías o posturas anómalas en las extremidades, la disminución importante de la tensión arterial al levantarse de la cama o sillón (hipotensión ortostática). Generalmente estos síntomas atípicos de la EP aparecen en los tres primeros años desde el inicio de la enfermedad.

Dentro de estos parkinsonismos destacan por su mayor frecuencia los conocidos como Parkinson Plus que son la **parálisis supranuclear progresiva (PSP)**, la **atrofia multisistema (AMS)** y la **degeneración corticobasal (DCB)**.





Parálisis Supranuclear Progresiva (Síndrome de Steele-Richardson-Olszewski)

La PSP es una enfermedad neurodegenerativa asociada a **depósito de proteína tau**, y por lo tanto, diferente a la proteína alterada en el EP que es la alfa-sinucleína.

Características clásicas de la PSP

- Edad media de comienzo a los **64 años**.
- Supervivencia media de 6-8 años.
- Parkinsonismo simétrico y de predominio axial (de la línea media del cuerpo). Puede haber temblor siendo más frecuente el postural que el de reposo.
- Distonía axial con retrocolis (cabeza y cuello hacia atrás) y distonía facial.
- Trastorno temprano del equilibrio con caídas frecuentes hacia atrás y ampliación de la base de sustentación.
- Trastorno del lenguaje, tendencia al mutismo (no hablar).
- Trastorno de la motilidad ocular de predominio el movimiento vertical (no pueden mirar al techo).
- Blefaroespasmos y apraxia de apertura palpebral (movimientos de cierre de ojos frecuentes).
- Labilidad emocional, apatía, depresión, trastorno ejecutivo.

- Incontinencia urinaria.
- Disfagia (problemas para tragar), estridor laríngeo (ocasiona voz estridente).

Existen diferentes fenotipos de PSP. Los más frecuentes son la PSP tipo parkinson con inicio asimétrico, con temblor y respuesta inicial moderada a levodopa, y la PSP con acinesia pura y congelación o bloqueo de la marcha (conocido como “freezing”).

Prevalencia

Tiene una **prevalencia por encima de los 50 años de 1,4/100.000 habitantes, siendo la tasa de incidencia acumulada de 5,3.**

Tratamiento

Es fundamentalmente **sintomático**. Puede haber **respuesta inicial leve a la levodopa y agonistas dopaminérgicos**.

Los trastornos distónicos se pueden beneficiar de la toxina botulínica.





Atrofia Multisistema

Es una enfermedad neurodegenerativa que produce **degeneración a nivel de la sustancia negra y a nivel de estructuras cerebrales** como la oliva pontocerebelosa que presentan inclusiones de alfa-sinucleína. El cuadro se caracteriza por una combinación de síntomas y signos parkinsonianos, disautonómicos y cerebelosos dando lugar a tres **subtipos de afectación**:

- _ **Atrofia multisistema tipo parkinson:** presenta predominio de síntomas parkinsonianos con rigidez, bradicinesia e inestabilidad, y sólo un reducido número de pacientes tienen temblor de reposo. El beneficio terapéutico a la levodopa es inexistente o limitado.
- _ **Atrofia multisistema tipo cerebelosa:** presenta una precoz inestabilidad por disfunción cerebelosa (con problemas de coordinación y equilibrio) que predomina sobre los síntomas parkinsonianos que pueden también estar presentes. Destacan las caídas frecuentes desde el inicio de la enfermedad.
- _ **Atrofia multisistema tipo disautonómica:** los síntomas disautonómicos en general son más frecuentes e intensos que en la EP sobre todo en la forma autonómica. Destacan los cambios de tensión arterial con hipotensión ortostática, hipotensión posprandial e hipertensión supina.

Otras alteraciones o síntomas que acompañan son:

- _ **Trastornos del sueño REM** que se caracterizan porque el paciente presenta actividad motora durante dicha fase (soñando chillan, lloran, se ríen, se mueven, etc.). Ocurren de forma más precoz y frecuente que en la EP.
- _ **Neuropatías** periféricas subclínicas.
- _ **Trastornos de la motilidad ocular.**
- _ Signos piramidales como la hiperreflexia (reflejos vivos).
- _ **Distonía axial** con antecolis (cuello flexionado hacia delante con caneza caída) y síndrome de Pisa (tronco inclinado hacia un lado) en sedestación.

Epidemiología

La AMS está presente hasta en un 22% de los pacientes diagnosticados de EP con una **prevalencia de 4-5/100.000**. Edad media de **inicio a los 54 años y supervivencia media de 5 a 9 años**.

Tratamiento

Es fundamentalmente **sintomático**. Puede haber respuesta inicial leve a la levodopa y agonistas dopaminérgicos.

Los trastornos distónicos se pueden beneficiar de la toxina botulínica.





Degeneración Corticobasal

Es una enfermedad neurodegenerativa asociada a **depósito de proteína tau a nivel cortical y de sustancia negra**.

El cuadro clínico se caracteriza por la severidad asimétrica (muchísimo más afectado un lado del cuerpo) de sus manifestaciones. Los **síntomas** que más destacan son:

- _ **Parkinsonismo muy asimétrico** con rigidez e hipocinesia. Distonía asimétrica, mioclonías (sacudidas bruscas) corticales, hiperreflexia y temblor postural. Alteración de la marcha y postural.
- _ **Trastorno cognitivo/demencia/afasia** e importante apraxia ideomotora, es decir, problemas para hablar y para realizar tareas sencillas como decir adiós o lanzar un beso.
- _ **Déficit sensitivo cortical**, fenómeno del miembro ajeno (la mano se mueve sola, como si fuera un fantasma).
- _ **Alteraciones oculomotoras** (de los movimientos de los ojos).

Epidemiología

Supone un **4-6% de los parkinsonismos**, menos frecuente que la EP, PSP y AMS. La **edad media de presentación es a los 63 años** y su supervivencia entre 7 y 9 años.

Tratamiento

El tratamiento es **sintomático**. Existe escasa o **nula respuesta a la levodopa**. El mioclono puede mejorar con clonacepam.

10 11



TABLA 2 _Fármacos de uso frecuente que desarrollan parkinsonismo

NEUROLÉPTICOS	<ul style="list-style-type: none"> · Fenotiacinas: Largactil®, Sinogan®, Modecate® · Butiroferonas: haloperidol · Fenilbutilpiperidina: Orap® · Neurolépticos atípicos: risperidona, olanzapina, ziprasidona, aripiprazol, amisulprida (Solian®), sertindol (Serdolact®) · Tetrabenazina · Reserpina · Flupentixol (Deanxit®) · Clotiapina (Etumina®)
BLOQUEADORES DEL CALCIO	<ul style="list-style-type: none"> · Flunaricina (Flurpax®, Sibelium®) · Cinaricina (Clinadil®, Stugeron®)
HIPOTENSORES	<ul style="list-style-type: none"> · Metildopa (Aldomet®) · Captopril
IDAPTÁN	
ANTIEMÉTICOS	<ul style="list-style-type: none"> · Metoclopramida (Primperan®) · Cleboprida (Cleborigl®)
ANTIEPILÉPTICOS	<ul style="list-style-type: none"> · Fenitoína · Valproato
ANTAGONISTAS DEL CALCIO	<ul style="list-style-type: none"> · Nifedipeno (Adalat®) · Diltiazem (Carreladón®)
ANTIARRITMICOS	<ul style="list-style-type: none"> · Amiodarona
OTROS	<ul style="list-style-type: none"> · Cimetidina · Sales de Litio





DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: ¿QUÉ OTRAS ENFERMEDADES PUEDEN PARECERSE A LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y NO SER TAL?



CONOCE EL

PÁRKINSON



curemos el
párkinson