

Enfermedad de Parkinson y su rehabilitación.

Autores: Dra. Susana Hierrezuelo Cortina

Especialista de 2do. Grado en Medicina Física Y Rehabilitación.

Dra. Niurka Cascudo Barral

Especialista de 1er. Grado en Geriatría y Gerontología.

Dra. Norma América Cardoso Lunar

Especialista de 1er. Grado en Geriatría y Gerontología.

Lic. Carlos Enrique Ponce Rodríguez

Licenciado en Tecnología de la Salud especializado en Rehabilitación

La enfermedad de Parkinson es una enfermedad lentamente progresiva, donde se produce una pérdida de las neuronas del sistema nervioso central encargadas de producir Dopamina (uno de los tres neurotransmisores denominados catecolaminas, que interviene en la respuesta del organismo al estrés). La pérdida de este neurotransmisor en el estriado, es el defecto primario, la cual afecta negativamente a los músculos y nervios que controlan el movimiento y la coordinación, favoreciendo la aparición de los síntomas principales de la enfermedad. Mientras más tardía es la aparición de la enfermedad, más benigno será el curso evolutivo de la misma.

La enfermedad de Parkinson (EP) no distingue estatus social o moral. La padecen tanto los pobres como los ricos, los profesores universitarios como los iletrados, los criminales como los santos. Ha afectado en el pasado y en la actualidad a personalidades relevantes tales como Juan Pablo II (líder religioso), Michael J. Fox (actor), Francisco Franco (político militar), Salvador Dalí (pintor), Arthur Koestler (escritor), Adolf Hitler (político militar), Muhammad Ali-Clasius Clay (boxeador), Henry Head (médico neurólogo), Richard Dunn (astrofísico), Jack Dempsey (deportista), Yaser Arafat (político militar), Igor Mitzsovich (ballet), Mao Tse Tung (político)...

Ni mucho menos es una enfermedad moderna. Ya hay descripciones muy antiguas, incluso en el Rig-Veda y la Biblia, que parecen responder a parkinsonianos.

Científicamente fue descrita por primera vez, por el doctor inglés James Parkinson en el año 1817 y exactamente describe los mismos signos que observamos hoy día. El Dr. Parkinson llamó a esta enfermedad “parálisis agitante”, recalcando los dos síntomas principales como trastornos del movimiento: la rigidez (parálisis) y el temblor (agitación).

Epidemiología: La edad media de comienzo de la enfermedad de Parkinson es alrededor de los 55 años, aunque los ancianos presentan un mayor riesgo tanto de parkinsonismo como de enfermedad de Parkinson. Existen algunas evidencias de que los mayores de 75 años presentan un riesgo más bajo o nulo. Aproximadamente el 10% de los casos de Parkinson ocurre en personas menores de 40 años de edad. Aunque varían un poco las cifras según autores, podríamos afirmar que en general afecta al 0'25% de toda la población, y al 1'7% de la tercera edad.

Algunos estudios sugieren que la enfermedad progresa con mayor rapidez en los hombres que en las mujeres, pero estos resultados podrían sólo indicar que los hombres responden peor al tratamiento. Las mujeres ancianas parecen tener mayor riesgo de alteraciones posturales y los hombres de rigidez y temblor.

En cuanto al binomio Parkinson-Demencia, es un hecho reconocido por diversos investigadores que la incidencia de demencia asociada a la enfermedad de Parkinson es superior a lo esperado, existiendo muchas discrepancias respecto a los datos estadísticos. Así, los porcentajes referidos van desde un 10,9% hasta un 40% dependiendo en general de los criterios utilizados para la definición de demencia. En concreto, en el DSM-IV se manejan cifras que sugieren que la demencia se presenta en aproximadamente el 20-60% de los sujetos con enfermedad de Parkinson, siendo más frecuente en personas mayores o en las que presentan una enfermedad más grave o avanzada.

Etiología:

La enfermedad de Parkinson consiste en un desorden crónico y degenerativo de una de las partes del cerebro que controla el sistema motor y se manifiesta con una pérdida progresiva de la capacidad de coordinar los movimientos. Se produce cuando las células nerviosas de la sustancia negra del mesencéfalo, mueren o sufren algún deterioro.

Aunque de forma general se desconoce el origen de la enfermedad, algunos casos son producidos por la exposición a traumatismos, drogas o medicamentos y existen formas hereditarias de la enfermedad. Numerosas teorías intentan explicar el deterioro neurológico que produce esta patología. Se cree que algunos pesticidas y toxinas, junto a cierta predisposición genética, podrían ser los desencadenantes de la enfermedad, otras teorías avalan la posibilidad de que los radicales libres dañen los tejidos y las neuronas. El factor genético justificaría determinadas formas hereditarias de Parkinson en algunos grupos de familias.

Por otra parte durante el proceso de envejecimiento, se reduce la concentración de dopamina en estructuras transportadoras, que llevan el neurotransmisor de unas neuronas a otras. Algunos estudios indican que las personas de edad muy avanzada no son susceptibles al desarrollo de la enfermedad, indicando que el proceso de envejecimiento en sí mismo no es el principal factor de la enfermedad.

La enfermedad de Parkinson se suele denominar idiopática, lo cual significa que se desconoce su causa primaria, para distinguirla del llamado parkinsonismo, que tiene lugar por una causa conocida. Aunque el déficit de dopamina es el defecto primario de la enfermedad de Parkinson, aun queda por descubrir cómo se pierde esta dopamina. Los estudios indican que la causa es una combinación de susceptibilidad genética y factores ambientales.

Mecanismos biológicos y factores genéticos:

1. No se conoce en la actualidad cuánto tiempo transcurre entre el daño neuronal, la pérdida de dopamina y la aparición de los síntomas (la mejor estimación es de unos 5 años). Se ha vinculado la disminución del 30 al 40% en la actividad de un *enzima llamada Complex I* (a nivel mitocondrial). Las cantidades bajas de esta enzima (debido a alteraciones genéticas u

otros factores) producen una pérdida de energía y una incapacidad de la célula para resistir el ataque de los radicales libres, esto puede desencadenar una reacción química en cadena que lesiona cualquier tipo de célula, incluyendo las neuronas del cerebro, interfiriendo incluso con su ADN.

2. De marcado interés son los procesos que tienen lugar en la zona del cerebro llamada núcleo subtalámico, donde *los receptores glutamatérgicos para la N-metil-D-aspartato (NMDA)* se excitan de forma persistente, y producen altos niveles de iones de calcio en las células del cerebro, lo cual conduce a una cascada de acontecimientos que desencadenan la producción de radicales libres. Los agentes que inhiben el receptor NMDA están mostrando una actividad prometedora en el tratamiento de la enfermedad.
3. El *sistema inmunológico hiperestimulado* puede tener alguna implicación al producir ciertos factores llamados citoquinas (interleuquina 1, factor de necrosis tumoral), en respuesta a una lesión inicial, que pueden lesionar a las células del cerebro, lo que explica el mantenimiento de la enfermedad de Parkinson.
4. Las alteraciones en la *proteína alfa sinucleína*, se han detectado en algunos pacientes con Parkinson de inicio reciente, en "pacientes de origen europeo". Un defecto genético causa la acumulación de proteínas con alfa sinucleína formando depósitos fibrosos conocidos como cuerpos de Lewy en la sustancia negra (donde se libera la dopamina en primer lugar). Los cuerpos de Lewy no se encuentran solo en el cerebro de los pacientes de Parkinson, sino que están presentes en menor número en otras enfermedades neurológicas y en personas sin síntomas neurológicos. No está claro si los cuerpos de Lewy son los principales destructores de las neuronas o si son simplemente un producto del proceso degenerativo. Algunos expertos creen que la formación de cuerpos de Lewy tiene lugar en estadios precoces del Parkinson, y podría ser precursora de la enfermedad completa. En cualquier caso, el defecto de alfa sinucleína en sí mismo parece ser raro, y no está relacionado con la enfermedad de comienzo tardío, más frecuentemente con la mayor parte de los casos heredados de enfermedad de Parkinson.

5. Se ha descubierto un *gen que regula una proteína que denominan parkina*, y es similar a la proteína llamada ubiquitina que se encuentra en el Parkinson y en otras enfermedades neurológicas (podría ser el responsable de una rara forma de enfermedad de Parkinson que tiene lugar en niños y adolescentes). No se sabe si esta proteína defectiva podría ser relevante en el Parkinson de inicio tardío.
6. Se han identificado *nueve genes (conocidos como Park1 a Park9)* que son relevantes como agentes causales, sobre todo, en las formas familiares y más tempranas del Parkinson. Pero en general se acepta que estos genes condicionan una “vulnerabilidad neurológica” dopaminérgica que predispone a un individuo a padecer Parkinson si concurren algunos otros elementos, pero que no llegan a provocar directa e irremediamente la EP. Por ello es una enfermedad esporádica, es decir que se da por casos aislados dentro de una familia.

Factores ambientales y radicales libres de oxígeno:

1. Las toxinas ambientales, las infecciones y otros desencadenantes pueden provocar una producción excesiva de radicales libres en el organismo (dañando a las células neuronales e incluso al material genético). Se ha asociado las infecciones por virus potentes con el desarrollo ulterior de parkinsonismo (avances bioquímicos han identificado algunos factores inmunológicos que relacionan la presencia de un virus en los cuerpos de Lewy y en los nervios afectados). En la literatura se recoge la aparición de Parkinsonismo secundario, después de la pandemia de la Encefalitis Letárgica de von Economo, desde 1915 hasta 1926. La exposición a determinados agentes químicos o industriales también puede desencadenar la oxidación afectando a nervios y neuronas.

Causas del parkinsonismo secundario (existe una causa identificable):

1. Fármacos: Suponen el 4% de todos los casos de parkinsonismo. Este bien definido que los pacientes que experimentan parkinsonismo inducido por medicamentos pueden presentar un

mayor riesgo de desarrollar Parkinson en fases más tardías de la vida.

Haloperidol	Paroxetina
Tioridazina	Meperidina
Clorpromazina	Sertralina
Metoclopramida	Fluoxetina
Metildopa	Reserpina

2. Un estudio encontró que una respuesta inmunológica a una proteína que se encuentra en el gluten (contenida en el trigo, el centeno y la cebada), puede causar cuadro clínico similar al parkinson.

Otras enfermedades que pueden cursar con similitud con la Enfermedad de Parkinson:

- La enfermedad Cerebrovascular (múltiples infartos de pequeño tamaño), cerca de los ganglios de la base.
- La Enfermedad de Alzheimer puede provocar confusión en el diagnóstico (en un estudio, el 23% de las personas con Alzheimer cumplían criterios de enfermedad de Parkinson).
- La demencia con cuerpos de Lewy presenta síntomas similares, pero está marcada por una demencia de inicio precoz.
- El temblor esencial, que al contrario del temblor de la enfermedad de Parkinson, suele manifestarse en la cabeza y en la voz, y suele empeorar con el movimiento y no con el reposo.
- La parálisis supranuclear progresiva se presenta con similares síntomas, pero menor temblor y una rigidez más precoz, y tiende a afectar a ambos lados del cuerpo de forma simétrica.
- Otras son: la enfermedad de Wilson, las alteraciones tiroideas, la hidrocefalia, los tumores próximos a los ganglios

basales, la degeneración nigroestriada, la atrofia olivopontocerebelosa, hematomas subdurales, etc

Cuadro clínico:

Los primeros síntomas de la enfermedad de Parkinson son leves y se van haciendo cada vez más notorios con el paso del tiempo. El cuadro inicial típico registra dolores en las articulaciones, dificultades para realizar movimientos y agotamiento. La caligrafía también empieza a cambiar y se torna pequeña e irregular; en muchas ocasiones en el anciano aparece una depresión anímica. La depresión está causada parcialmente por un desequilibrio químico cerebral, como es frecuente en los ancianos o por diversos factores y el paciente no suele relacionarla con otros síntomas precoces del Parkinson. Más tardíamente, a veces precozmente en los pacientes que no reciben tratamiento, se desarrollan las alteraciones del pensamiento, la memoria, el lenguaje y la capacidad de solucionar problemas. En casi el 30% de los pacientes la evolución es hacia la demencia, más frecuente en los más ancianos con depresión mayor.

Todos estos síntomas pueden perdurar mucho tiempo antes de que se manifiesten los signos clásicos que confirman el desarrollo de la enfermedad.

Los síntomas clásicos o típicos son los siguientes: Temblor, Rigidez, Bradicinesia e Inestabilidad o pérdida de los reflejos posturales.

El temblor (rítmico de 4 a 5 ciclos por segundo, frecuencia y amplitud baja), es esencialmente de reposo y aparece en forma asimétrica. Con mayor frecuencia aparece en las manos y adquiere la forma de contar monedas o rodar píldoras y cede o disminuye cuando se ejecuta una acción o cuando mantiene una postura, desapareciendo con el sueño.

La rigidez se manifiesta por un aumento de la tensión muscular en los miembros y el cuello y es evidente por lo general durante el movimiento pasivo de un miembro. Puede manifestarse en forma de resistencia suave o sacudidas superpuestas de tipo trinquete (*rigidez en rueda dentada*). En el 80% de los pacientes los síntomas comienzan en un solo lado del cuerpo y luego se

generalizan. Otra característica es la aparición de dificultad y lentitud en la iniciación y continuación de los movimientos voluntarios y automáticos (*Bradícinesia*: escasez de movimientos espontáneos); la interrupción súbita del movimiento llamada (*congelación*) es otra característica semiológica de la enfermedad.

Es llamativo que al anciano le resulta muy difícil levantarse de una silla o de una cama o girar en esta. Hay disminución de los movimientos faciales y del parpadeo, lo que ofrece el aspecto de "cara de pez o máscara", con falta de expresión. El golpeteo del músculo frontal produce el cierre ocular inevitable (*Signo de Myerson*). La marcha es lenta, arrastrada, con pasos cortos y falta de balanceo de los brazos, hasta llegar a veces a la carrera (*festinación*). La pérdida de los reflejos posturales hace que el cuerpo se desplace hacia delante (*propulsión*) o hacia atrás (*retropulsión*) y aparecen alteraciones en la postura corporal.

La *taquicinesia* (tendencia de los movimientos a hacerse cada vez más pequeños y rápidos) puede afectar a varias funciones: el habla se hace más rápida, cambia el tono y volumen pudiendo sonar ronca y monótona, en muchos casos las palabras se funden pareciendo un murmullo (*taquifemia*). La mitad de los pacientes tienen problemas con la deglución, pudiendo derramar comida y líquido de su boca. La escritura se hace pequeña (*micrografía*). Otras manifestaciones pueden ser dificultades con la concentración, en el aprendizaje o para recordar nombres, depresión, pérdida de peso y trastornos al dormir.

Existen una serie de síntomas secundarios que aunque no afectan a todos los enfermos provocan trastornos importantes, ya que, empeoran los síntomas principales y agravan las condiciones físicas y psicológicas del paciente anciano:

- Problemas urinarios: Las deficiencias del sistema nervioso que regula la actividad muscular provocan que algunos enfermos sufran incontinencia o tengan dificultades para orinar.
- Constipación: La lentitud progresiva de los músculos intestinales y abdominales es la principal causa del estreñimiento, aunque también

influyen la dieta o la escasa actividad física, además de los medicamentos en uso por la enfermedad.

- Trastornos del sueño: La somnolencia y las pesadillas son características en esta enfermedad y generalmente están asociadas a los fármacos.
- Existe una disminución del olfato en el 70% de los pacientes. La visión también se afecta, incluyendo la percepción de los colores. El paciente puede experimentar cambios en las sensaciones térmicas, llamadas de calor, sudoración excesiva, calambres y sensaciones urentes en las piernas.
- Los síntomas del Parkinson que pueden tener lugar tras la encefalitis incluyen el exceso de grasa en la piel y el pelo, los tics y espasmos, el discurso rápido y repetitivo, y las crisis oculógiras (alteraciones en las que los ojos quedan fijos en una dirección durante minutos o incluso horas).
- En personas con historia de migraña, el inicio del Parkinson coincide con cambios en los síntomas de la misma (con mayor frecuencia una mejoría).
- Desde hace años se cuestiona si la EP afecta más a un tipo especial de personalidad en concreto: entre los afectados de Parkinson algunos autores han creído ver más representados unos rasgos de personalidad tales como la seriedad, la honestidad, la autoexigencia, la socialización, la dependencia del grupo (sea la familia, una iglesia, el Estado), el detallismo, la meticulosidad, la laboriosidad, la aceptación de norma y leyes, la moral rígida, el sentido común, el conservadurismo, una vida sexual convencional y monogámica, la responsabilidad, el antihedonismo (bajo disfrute lúdico y espontáneo de la vida). Se discute si estos rasgos son primarios y preexisten en el sujeto sano antes de desarrollar la EP, o si bien es que la alteración dopaminérgica (propia del Parkinson) de los lóbulos frontales y otras áreas cerebrales mesocorticales son los que generan secundariamente estos rasgos de

personalidad en la persona ya enferma. Por la razón que sea, sí es cierto es que los enfermos de Parkinson son “buenos pacientes” para sus médicos, quienes les aprecian y valoran también como “buenas personas”.

Diagnóstico:

En las etapas iniciales el diagnóstico de la enfermedad es difícil, pues puede confundirse con los síntomas propios de otras enfermedades e incluso con los cambios propios del envejecimiento. Es fundamentalmente clínico y se realiza al tener en cuenta todos los síntomas y signos del paciente. Se sospecha Parkinson en las personas que presentan una marcada respuesta precoz a la levodopa, que presentan temblor cuando el miembro está relajado y aquellos que presentan síntomas que aparecen en un lado del cuerpo. La alteración postural precoz suele indicar una enfermedad diferente del Parkinson. Aún así, estos criterios no son exactos. Por ejemplo, aproximadamente el 25% de los pacientes con Parkinson no presentan temblor. Algunos pacientes con una entidad llamada atrofia múltiple sistémica presentan una buena respuesta inicial a la levodopa, que no se mantiene posteriormente. Las personas que tienen parkinsonismo, pero no enfermedad de Parkinson, a menudo tienen otras alteraciones neurológicas. En estadios más avanzados del Parkinson, los síntomas suelen ser inconfundibles y el problema suele diagnosticarse mediante simples pruebas físicas y una historia médica y personal.

Hasta el momento no existen pruebas serológicas ni urinarias para confirmar el diagnóstico de la enfermedad. Las anomalías del metabolismo de la dopamina, pueden disminuir los niveles del ácido homovanílico en el LCR, sin embargo estos datos no confirman el diagnóstico, por lo que la prueba no se recomienda. La Tomografía axial computarizada (TAC) y la Resonancia Magnética, no muestran anomalías en la Enfermedad de Parkinson pero pueden contribuir al diagnóstico del Parkinsonismo Secundario (hidrocefalia o los tumores cerebrales).

La TEP con desoxiglucosa del encéfalo, suele revelar un patrón anormal del metabolismo de la glucosa en el globo pálido, característico de la Enfermedad

de Parkinson pero es una prueba muy costosa y no disponible en todos los centros. Ha mostrado resultados prometedores el uso del Altoprane, una sustancia marcada con un radioisótopo, en combinación con la técnica de SPECT (tomografía de emisión de protón sencillo). Según el patrón de acumulación de la sustancia en el cerebro, esta técnica puede detectar el Parkinson precoz y permitir a los médicos valorar la progresión de la enfermedad y la eficacia del tratamiento.

Los investigadores tienen la esperanza de que alguna prueba objetiva y simple, probablemente algún análisis sanguíneo, esté disponible en el futuro próximo para identificar la enfermedad en sus estadios más precoces. Actualmente, la enfermedad continúa diagnosticándose principalmente por los síntomas.

Para valorar la severidad y progresión de la enfermedad podemos usar la escala de Hoehn y Yahr:

Estadio 0	No hay signos de enfermedad
Estadio 1	Enfermedad unilateral
Estadio 2	Enfermedad bilateral, sin alteración del equilibrio
Estadio 3	Enfermedad bilateral leve a moderada con inestabilidad postural; físicamente independiente
Estadio 4	Incapacidad grave, aún capaz de caminar o permanecer de pie sin ayuda
Estadio 5	Permanece en silla de rueda o encamado si no tiene ayuda

Tratamientos según la fase de la enfermedad de Parkinson:

El objetivo del tratamiento es reducir la velocidad de progresión de la enfermedad, controlar los síntomas y los efectos secundarios derivados de los fármacos que se usan para combatirla. Hasta el momento, la enfermedad de Parkinson no tiene cura y el tratamiento se basa en el alivio de los síntomas.

La dopamina no puede administrarse directamente ya que no puede pasar la barrera entre la sangre y el cerebro. Por este motivo se han desarrollado una serie de fármacos que favorecen la producción de esta sustancia o retrasan su deterioro y que se administran en función de la gravedad de los síntomas.

El tratamiento es muy individualizado, y los pacientes han de trabajar estrechamente con los médicos y los terapeutas a lo largo del curso de la enfermedad para diseñar un programa adecuado para las necesidades particulares y cambiantes.