

# Abordaje del Parkinson y parkinsonismos

Estrategia en Enfermedades  
Neurodegenerativas del Sistema  
Nacional de Salud



# Abordaje del Parkinson y parkinsonismos

Estrategia en Enfermedades  
Neurodegenerativas del Sistema  
Nacional de Salud

Aprobada por el Consejo  
Interterritorial del Sistema  
Nacional de Salud el 2  
de diciembre de 2021

Edita y distribuye:

© MINISTERIO DE SANIDAD  
CENTRO DE PUBLICACIONES  
PASEO DEL PRADO, 18-20. 28014 Madrid

NIPO en línea: 133-22-148-3

ESTILO ESTUGRAF IMPRESORES, S.L. Pol. Ind. Los Huertecillos, Calle Pino, 5 -  
28350 CIEMPOZUELOS (Madrid)

<https://cpage.mpr.gob.es>

## Comité de seguimiento y evaluación

### **Comité institucional**

*Andalucía:* Carmen Lama Herrera

*Aragón:* Vicente Alcubierre Moreu

*Asturias (Principado de):* Beatriz López Ponga

*Baleares (Islas):* Ana M<sup>a</sup> Espino Ibáñez

*Canarias:* Roberto Gómez Pescoso

*Cantabria:* Antonia Mora González

*Castilla-La Mancha:* Rodrigo Gutiérrez Fernández

*Castilla y León:* José Jolín Garijo

*Cataluña:* Sebastián J. Santaeugenia González/Joan Carles Contel

*Comunidad Valenciana:* María Dolores Cuevas Cuerda

*Extremadura:* María Asunción Pons García

*Galicia:* Alfonso Alonso Fachado

*Madrid (Comunidad de):* Juan Carlos Ansedo Cascudo

*Murcia (Región de):* Roque Martínez Escandell

*Navarra (Comunidad Foral):* Javier Apezteguia Urroz

*País Vasco:* Andony Arcelay Salazar

*Rioja (La):* José Miguel Acitores Augusto

*INGESA (Ceuta y Melilla):* Francisco de Asís Jové Domínguez

### **Coordinadores científicos**

Jorge Matías-Guío Guía

Inmaculada Gómez Pastor

Teresa Martín Acero

Laura Carrasco Marín

Rocío García-Ramos García

### **Grupo de Parkinson y Parkinsonismos:**

*Coordinador: Sociedad Española de Neurología (SEN).* Pablo Mir Rivera

*Consortio de Neuropsicología Clínica.* Yolanda Higuera Hernández

*Sociedad Española de Enfermería Neurológica (SEDENE).* Beatriz González García

*Asociación Española de Trabajo Social y Salud (AETSyS).* Verónica Olmedo Vega

*Federación Española de Parkinson.* Nuria Mansilla Fernández

## Comité técnico:

### **Sociedades científicas**

*Asociación de Psicología Clínica y Psicopatología (AEPCP)*

Miguel Anxo García Alvarez

*Asociación Española de Trabajo Social y Salud (AETSyS)*

Rosario Luis-Yagüe López

*Asociación Española de Bioética y Ética Médica (AEBI)*

Purificación de Castro Lorenzo

*Asociación Española de Enfermería en Neurociencias (AEEN)*

Elena Fariñas Portalo

*Asociación Española de Fisioterapeutas (AEF)*

Rafael Rodríguez Lozano

*Asociación Española de Fisioterapeutas en Salud Mental (AEFSM)*

Daniel Catalán Matamoros

*Asociación E. de Logopedia, Foniatría y Audiología (AELFA)*

Ramón López Higes-Sánchez

*Asociación Española de Neuropsiquiatría (AEN)*

Tomás Palomo Alvarez

*Asociación Española de Urología (AEU)*

Manuel Esteban Fuertes

*Asociación Profesional Española de Terapeutas Ocupacionales (APETO)*

Ana Isabel Sánchez Albarrán

*CIBER-BBN*

Juan Domingo Gispert López

*CIBERNED*

Miguel Medina Padilla

*Consortio de Neuropsicología Clínica*

Joaquín Ibáñez Alfonso

*Federación de Asociaciones de Enfermería Comunitaria y de Atención Primaria (FAECAP)*

Lucía Serrano Molina

*Federación de Asociaciones Españolas de Neuropsicología (FANPSE)*

Maite Garolera Freixa

*Sociedad Española de Enfermería Neurológica (SEDENE)*

Fidel López Espuela

*Sociedad Española de Farmacia Familiar y Comunitaria (SEFAC)*

Ana Molinero Crespo

*Sociedad Española de Genética (SEG)*

Santiago Rodríguez de Córdoba

*Sociedad Española de Geriatría y Gerontología (SEGG)*

Enrique Arriola Manchola

*Sociedad Española de Medicina Geriátrica (SEMEG)*

Jesús M. López Arrieta

*Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria (SEMFYC)*

Araceli Garrido Barral

*Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia (SEMG)*

Jesús Alonso Fernández

*Sociedad Española de Neurología-Sección Neuropsicología (SEN)*

Pablo Duque San Juan

*Sociedad Española de Neurología (SEN)*

Jerónimo Sancho Rieger

*Sociedad Española de Neurocirugía (SENEC)*

Juan Antonio Barcia Albacar

*Sociedad Española de Neurorehabilitación (SENR)*

Manuel Murie Fernández

*Sociedad Española de Neurorradiología (SENR)*

Ana Ramos González

*Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral (SENPE)*  
Rosa Burgos Peláez

*Sociedad Española de Oftalmología (SEO)*  
Francisco J. Muñoz Negrete

*Sociedad Española de Psiquiatría (SEP)*  
Jorge Pla Vidal

*Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria (SEFH)*  
Carlos García Collado

*Asociación de Enfermería Comunitaria (AEC)*  
María Isabel Mármol López

*Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN)*  
Pablo Baz Rodríguez

*Sociedad Española de Inmunología (SEI)*  
Miguel Fernández Arquero

*Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)*  
María Pilar de Lucas Ramos

*Colegio Oficial de Psicólogos*  
Raúl Espert Tortajada  
Alicia Salvador Fernández-Montejo

**Asociaciones de pacientes y/o familias**

*Federación Española de Parkinson*  
Alicia Campos Martín

**Ministerio de Sanidad**

*Coordinación Técnica*  
Nuria Prieto Santos  
Rocío Fernández González

*Dirección General de Salud Pública*  
Pilar Aparicio Azcárraga

*Subdirección General de Promoción, Prevención y Calidad*  
Pilar Campos Esteban



Yolanda Agra Varela  
Marta Molina Olivas

*Subdirección General de Información Sanitaria*  
Pedro Arias Bohigas  
Francisco Javier Pérez Dominguez

*Subdirección General de Farmacia*  
Esperanza Monzón de la Torre  
Macarena Rodríguez Mendizábal

*Dirección General de Cartera Común de Servicios del SNS y Farmacia*  
Carmen Pérez Mateos

*IMERSO. Instituto de Mayores y Servicios Sociales*  
Ángeles Aguado Sánchez

**Equipo redactor del Informe:**

José Rodríguez Escobar  
Nuria Prieto Santos  
Rocío Fernández González  
Rocío García-Ramos García  
Jorge Matías-Guiu Guía  
Inmaculada Gómez Pastor  
Teresa Martín Acero  
Laura Carrasco Marín



# Índice

<b>1. Prólogo</b>	11
<b>2. Introducción</b>	13
<b>3. Metodología</b>	15
<b>4. Aspectos generales</b>	17
4.1. Definición	17
4.2. Clasificación	17
4.3. Enfermedad de Parkinson	17
4.4. Degeneración corticobasal	22
4.5. Parálisis supranuclear progresiva	23
4.6. Atrofia Multisistémica	25
4.7. Situación en España de la Enfermedad de Parkinson	26
4.7.1. Morbi-mortalidad	26
4.7.2. Necesidades de Atención de los pacientes con Enfermedad de Parkinson en España	27
<b>5. Abordaje de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos</b>	31
5.1. Criterios de atención	31
5.1.1. Diagnóstico temprano	31
5.1.2. Proceso de Atención	31
5.1.3. Cuidados Paliativos	33
5.1.4. Derechos y Autonomía del paciente	33
5.1.5. Atención a la familia y/o cuidadores	34
5.2. Criterios estratégicos y de gestión	34
5.2.1. Planes Integrales	34
5.2.2. Procesos Integrados de Atención/Vías Clínicas	34
5.2.3. Mapa de Recursos	35
5.2.4. Participación	35
5.3. Criterios de procesos de soporte	35
5.3.1. Capacitación de Profesionales	35
5.3.2. Fomento de la investigación	35
5.3.3. Sistemas de información	36
<b>6. Evaluación</b>	37
<b>Abreviaturas</b>	39
<b>Bibliografía</b>	41



# 1. Prólogo

Los trastornos del movimiento componen un conjunto heterogéneo de enfermedades entre las que destaca la enfermedad de Parkinson por su elevada prevalencia y repercusión sociosanitaria.

La enfermedad de Parkinson es un trastorno neurodegenerativo complejo, de aparición en la edad adulta, que afecta a las estructuras del cerebro encargadas del control y la coordinación del movimiento, así como del mantenimiento del tono muscular y de la postura.

Según la Organización Mundial de la Salud, es la segunda enfermedad neurodegenerativa más frecuente tras la enfermedad de Alzheimer. La enfermedad de Parkinson condiciona la calidad de vida de las personas que la sufren y se está convirtiendo en un problema de salud pública progresivamente mayor debido a su elevada frecuencia en relación con el envejecimiento de la población y la complejidad de su manejo.

Es un proceso crónico y progresivo. A pesar de que no existe tratamiento curativo, disponemos de un amplio arsenal terapéutico que permite el control sintomático en cada una de las fases de progresión de la enfermedad. Aun así, la enfermedad de Parkinson tiene un gran impacto sanitario y social sobre pacientes, familiares y personas cuidadoras, afectando a la satisfacción de las necesidades básicas y produciendo situaciones de dependencia e incapacidad. Su tratamiento por tanto debe ser individualizado, atendiendo a las situaciones personales, familiares, laborales y sociales de cada paciente, y, por otra parte, interdisciplinar, en el que deberán intervenir diferentes profesionales sanitarios de manera conjunta y coordinada dependiendo de la progresión de la enfermedad. Por ello, un aspecto importante es conseguir homogeneizar, bajo el principio de equidad, la atención integrada que requieren estos pacientes sin interrumpir la continuidad asistencial, basándose en la mejor evidencia científica disponible, así como la formación, información y participación de los pacientes y sus familias.

Para la elaboración de este documento se ha contado con los mismos actores involucrados en la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas, para que, avanzando más allá de la Estrategia global, se aborden los aspectos específicos de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos.

Somos conscientes de que estas enfermedades constituyen un problema de gran magnitud, gravedad y complejidad bio-psico-político-social, por lo que se requieren actuaciones concretas, efectivas y eficientes desde el inicio en los distintos ámbitos del sistema sanitario y social mediante un modelo colaborativo basado en la coordinación entre niveles asistenciales y recursos. Con este documento, el Ministerio de Sanidad pretende que el abordaje de estas enfermedades sea equitativo y cohesionado en todo el Sis-

tema Nacional de Salud, actuando como el marco sobre el que las diferentes Comunidades Autónomas desarrollen sus fórmulas organizativas.

Quisiera manifestar mi sincero agradecimiento a todos los que han participado en la elaboración de este documento por su dedicación y esfuerzo, ya que el resultado de su trabajo contribuirá sin duda a mejorar la calidad de la atención a las personas afectadas de enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos y a sus familias.

Salvador Illa Roca  
Ministro de Sanidad

## 2. Introducción

La Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas tiene por función establecer, de forma consensuada, compromisos apropiados y objetivos viables y medibles a desarrollar por parte de todas aquellas instituciones con competencias en prestar una asistencia de calidad.

El documento de Abordaje de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos se constituye como una herramienta basada en la evidencia científica y el consenso de todos los agentes implicados. Pretende establecer criterios y rutas de abordaje para dar respuesta a las necesidades concretas de estos pacientes y elevar así la calidad y la seguridad asistencial, con una mayor eficiencia por parte del sistema desde la gestión y la coordinación de los recursos a través de los procesos integrados de atención.

El documento, en absoluta concordancia con la Estrategia, muestra decisiones a desarrollar para que se cumplan sus objetivos estableciendo los niveles de coordinación necesarios para el beneficio de estos pacientes. Aborda la enfermedad en su conjunto, tratando los puntos relevantes en la cadena de acontecimientos desde el primer momento de diagnóstico precoz, el proceso de atención clínica, los cuidados paliativos en la enfermedad avanzada, así como la consideración de los derechos de la persona y la atención de la familia, convirtiendo al paciente en el centro de la atención.

El abordaje de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos requiere fomentar el trabajo en equipos interdisciplinarios, formados por los diferentes profesionales de los servicios sanitarios y sociales implicados en la atención a estos pacientes, que garanticen la continuidad en los cuidados con la máxima participación del paciente y su entorno.

Todavía queda mucho por hacer para conseguir que los objetivos planteados sean una realidad, pero consideramos que es un paso relevante ya que el documento se constituye como un instrumento dinámico que permite su revisión, actualización y mejora continua, siendo los líderes políticos, los clínicos y los gestores los impulsores de ese cambio, contando con la participación activa y real de los pacientes y sus cuidadores.





### 3. Metodología

Este documento sobre el Abordaje del Parkinson y Parkinsonismos, se enmarca y es una continuación de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del SNS aprobada en abril de 2016.

Para la elaboración de la misma se creó una estructura formada por dos comités, uno Técnico, formado por representantes de sociedades científicas y asociaciones de pacientes y familiares; y otro Institucional formado por representantes de las consejerías con competencias en sanidad y en servicios sociales de las Comunidades Autónomas, y distintos departamentos del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. La dirección del proyecto recayó en la Subdirección General de Calidad e Innovación dependiente de la Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación.

Desde el principio, y así consta en el documento de la estrategia, se consideró necesario que, tras la aprobación, comenzara una segunda fase en la que las líneas, objetivos y recomendaciones se concretaran de una forma más operativa, en las distintas patologías que se agrupaban bajo el epígrafe de “enfermedades neurodegenerativas”.

A tal fin, a mediados de 2016 se formaron seis grupos de trabajo, uno de los cuales tuvo como misión señalar aquellos aspectos particulares de la Enfermedad de Parkinson y los parkinsonismos que no habían quedado recogidos en la estrategia general. Con el resultado de este trabajo y las aportaciones de los demás miembros de los comités se obtuvo el material con el que se ha confeccionado este documento.

No hemos querido repetir aquí de nuevo las mismas líneas, objetivos y recomendaciones que ya se habían publicado, sino hacer énfasis en los aspectos centrales con el objeto de facilitar el trabajo a las Comunidades Autónomas en su implantación y a las sociedades y asociaciones en la concreción de las metas a conseguir.

Por ello exponemos aquí aquellos elementos básicos para dar la respuesta sanitaria y social que las personas que sufren esta patología y sus familiares requieren y los hemos agrupado en tres categorías:

- Criterios de atención: Pautas que deben recibir todos los afectados y las personas que los cuidan.
- Criterios estratégicos y de gestión: Acciones fundamentales que deben llevar a cabo las Comunidades Autónomas para garantizar los criterios de atención.
- Criterios de soporte: Otras actuaciones imprescindibles para llevar a cabo una correcta atención.



## 4. Aspectos generales

### 4.1. Definición

La Enfermedad de Parkinson (EP) y los parkinsonismos se caracterizan por presentar un síndrome rígido-acinético como signo cardinal de todo el proceso neurodegenerativo.

### 4.2. Clasificación

Los parkinsonismos considerados clásicamente y que abordaremos en esta revisión son: Atrofia Multisistémica (AMS), Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) y Degeneración Corticobasal (DCB).

Aunque hoy día se tiende a la clasificación patológica de las enfermedades es difícil realizarla en muchas de estas enfermedades, debido a la heterogeneidad patogénica de las mismas, englobadas bajo un mismo síndrome. Es claro que la EP y la AMS son sinucleinopatías, pero la PSP y la DCB son síndromes clínicos en los que la patología muestra una heterogeneidad muy importante, aunque predomina el depósito de proteína Tau.

### 4.3. Enfermedad de Parkinson

La enfermedad de Parkinson (EP) es el segundo trastorno neurodegenerativo más prevalente en la actualidad. Los signos clínicos cardinales (bradicinesia, rigidez, temblor en reposo e inestabilidad postural) corresponden a la pérdida de las neuronas dopaminérgicas de la parte compacta de la sustancia negra (SNpc), que ocasiona la denervación dopaminérgica de los ganglios basales. Los cuerpos de Lewy son las inclusiones intracitoplasmáticas típicas y están formados por  $\alpha$ -sinucleína y ubiquitina entre otras proteínas.

Se desconoce la causa última de la EP, aunque diferentes teorías tratan de explicarla. Se piensa que es multifactorial, siendo los principales factores intervinientes de naturaleza genética, tóxica y ambiental. Las alteraciones genéticas podrían predisponer a la acción de factores tóxicos externos que, conjugados, indujeran la enfermedad. El descubrimiento de mutaciones monogénicas como causa de la EP explica menos del 10% de los casos, considerándose idiopático el 90% restante. Los modelos de EP tanto en animales

de experimentación como en cultivos celulares han sido, y siguen siendo, cruciales para el conocimiento de la etiología, la patogenia y la fisiopatología de la enfermedad. La EP se ha relacionado con consumir agua de pozo, con la exposición a la rotenona, la neurotoxina (MPTP), el paraquat, etilenbistiocarbamato de manganeso y herbicidas.

El envejecimiento constituye el factor no modificable más importante para padecer EP, ya que en todos los estudios se observa que la EP es una enfermedad relacionada con el incremento de la edad. Parece que el sexo también influye en el riesgo de padecer la enfermedad, de manera que la prevalencia y la incidencia son mayores en los hombres según muestran la mayor parte de los estudios.

Otros estudios epidemiológicos han detectado en cambio, factores protectores, como son el consumo de cafeína y el ejercicio físico<sup>(1)</sup>.

La incidencia y la prevalencia de la EP aumentan con la edad. En España son muchos los estudios de prevalencia realizados. Los resultados de prevalencia obtenidos varían entre 700 y 1.100/100.000 habitantes en personas mayores de 70 años. Es importante resaltar que existe una proporción sustancial de EP que permanece no detectada<sup>(2)</sup>.

Las manifestaciones de la enfermedad son patentes cuando la pérdida neuronal en la parte compacta de la sustancia negra es del 60-70% y la pérdida de dopamina en el estriado alcanza el 80%. No se sabe con certeza cuanto tiempo pasa hasta llegar a esta situación, pero se trata de un proceso lento de al menos varios años de duración. Este lapso de tiempo previo a que la enfermedad sea evidente se denomina premotor. Durante el periodo premotor se pueden observar algunas manifestaciones clínicas o síntomas no motores como alteraciones cognitivo-conductuales, síntomas sensitivos (anosmia y dolor), síntomas autonómicos (disfunción urogenital, estreñimiento e hipotensión ortostática), el trastorno del sueño REM, una ligera pérdida de agilidad, la alteración de la escritura, y la dermatitis seborreica. Durante este periodo, en momentos de estrés, puede haber síntomas parkinsonianos transitorios.

Los síntomas que sirven de guía para el diagnóstico de la EP son el temblor, la rigidez y la bradicinesia. La alteración de los reflejos posturales es también característica de la EP, pero no está presente en las fases iniciales. El comienzo asimétrico es característico. Tanto es así que durante la evolución de la enfermedad casi siempre hay un hemicuerpo más afectado que el otro.

Los síntomas no motores de la EP constituyen a largo plazo, según el estudio multicéntrico longitudinal llevado a cabo en Sydney<sup>(3)</sup>, los problemas más prevalentes e incapacitantes de la enfermedad.

Casi todos los pacientes tienen leves alteraciones cognitivas en el momento del diagnóstico, que son apenas perceptibles y afectan sobre todo a las funciones visuoespaciales y ejecutivas (es decir, la planificación, la secuenciación, la inhibición de estímulos interferenciales y la realización de tareas) y del aprendizaje. La demencia en la EP es un rasgo tardío que puede afectar hasta un 18-40% de los pacientes según estudios de prevalencia puntual<sup>(2)</sup>. Al realizar estudios longitudinales de seguimiento cognitivo, tras 20 años de evolución, se observa que la demencia puede alcanzar al 80% de los sobrevivientes con EP<sup>(3)</sup>. Si se presenta desde el inicio, deben plantearse otros diagnósticos diferentes a EP. Otras alteraciones son los síntomas neuropsiquiátricos como la depresión, ansiedad y apatía todos con una prevalencia entre el 30-50%. La disfagia aparece en etapas avanzadas de la enfermedad.

A pesar de los avances en neurogenética y neuroimagen funcional habidos durante los últimos años, la clínica sigue siendo la principal herramienta para el diagnóstico de la EP. El gold standard diagnóstico histórico, ha sido el hallazgo patológico de Cuerpos de Lewy en la autopsia.

En la práctica clínica el diagnóstico está basado en la presencia de una combinación de características motoras cardinales asociadas a unos síntomas de exclusión y en la respuesta a la L-Dopa. Han sido publicados dos criterios diagnósticos, uno por la UK Parkinson's Disease Society Brain Bank, los más usados, y otro por National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), recientemente actualizados<sup>(4)</sup>. La fiabilidad y validez de estos criterios están en proceso de validación.

A pesar de contar con herramientas como dichos criterios diagnósticos, los diferentes parkinsonismos guardan entre sí una importante similitud, especialmente en fases iniciales, lo que supone un reto a la hora de identificarlos correctamente.

Las técnicas de neuroimagen ayudan al diagnóstico diferencial con otros parkinsonismos. Las recomendaciones sobre la realización de los distintos procedimientos diagnósticos deben estar respaldadas por la evidencia científica actual disponible y valorarse para cada caso en concreto. Estas técnicas comprenden tanto la aplicación de la neuroimagen estructural (TC craneal, RM y ecografía transcraneal), como de la neuroimagen funcional (PET con

F-fluorodopa, PET-FDG, SPECT del transportador de la dopamina, la gammagrafía cardiaca con I131-metayodobencilguanidina...entre otros).

El tratamiento de la EP debe abordar los síntomas motores y no motores:

## Tratamiento farmacológico

Hasta el momento no hay ningún fármaco que haya demostrado un efecto neuroprotector sobre la evolución de la enfermedad.

No hay un fármaco de primera elección para el tratamiento de la enfermedad de Parkinson inicial. Esta elección depende de las manifestaciones clínicas, el estilo de vida del paciente y la preferencia del enfermo, tras haber sido informado de los beneficios y riesgos a corto y largo plazo de los diversos fármacos<sup>(5)</sup>.

La levodopa es eficaz en la EP inicial y tardía, y sigue siendo el fármaco más eficaz. Existen otros fármacos como son los agonistas dopaminérgicos, IMAO-B, ICOMT, anticolinérgicos y amantadina que se utilizan para el tratamiento de los síntomas motores de la enfermedad.

La EP en tratamiento dopaminérgico desarrolla a largo plazo discinesias y complicaciones motoras (fin de dosis, off matutino, discinesias bifásicas, on-off impredecibles).

Actualmente están disponibles, como terapias de segunda línea, otras formas de administración y otros tratamientos para la EP avanzada como la levodopa en gel de infusión intestinal continua y apomorfina en perfusión subcutánea continua; indicadas para los pacientes con mal control motor con tratamiento oral. Estos tratamientos han demostrado reducir el tiempo off diurno y las discinesias. Aunque no están exentos de efectos secundarios derivados principalmente de la técnica, necesitan la colaboración del paciente y familia.

La psicosis tóxica de la enfermedad avanzada puede precisar de la reducción de dosis de fármacos dopaminérgicos, el uso de inhibidores de la colinesterasa así como neurolépticos (clozapina y quetiapina). Igualmente el tratamiento de la demencia debe realizarse con inhibidores de la colinesterasa. Esto, además puede ser eficaz en el tratamiento de las alucinaciones sin demencia.

También debe tratarse la depresión, la ansiedad y la apatía así como el resto de síntomas no motores por afectar de forma importante la calidad de vida de los pacientes.

## Tratamiento quirúrgico

La cirugía funcional de la EP se plantea actualmente para algunos pacientes seleccionados con el objetivo de mejorar el control de la sintomatología cuando la respuesta al tratamiento farmacológico resulta insuficiente.

Los pacientes menores de 70 años que tengan complicaciones motoras que no mejoren con el tratamiento médico convencional, que respondan bien a la levodopa, que tengan un buen estado general sin comorbilidades significativas y que no presenten una enfermedad mental activa clínicamente significativa como, por ejemplo, depresión o demencia, son candidatos a la estimulación cerebral profunda.

La cirugía funcional de la EP debe realizarse en centros especializados con experiencia.

## Tratamiento no farmacológico

Con el objetivo de conseguir el mayor grado de funcionalidad posible que permita mantener una adecuada calidad de vida, mejorar su adaptación al entorno y aumentar su autonomía, se recomienda<sup>(6)</sup> que los pacientes con Parkinson reciban, desde el inicio, terapias rehabilitadoras adaptadas a las necesidades de cada persona y al estadio de la enfermedad. El tratamiento rehabilitador se debe realizar de una forma integral, incluyendo el abordaje de los trastornos motores, las alteraciones del lenguaje y de los trastornos deglutorios entre otros. Para ello se requiere un equipo transdisciplinar que incluya distintas disciplinas como:

- fisioterapia, para reducir la rigidez y mejorar la calidad de los movimientos, el control postural, la marcha y la estabilidad previniendo así las caídas
- logopedia, para prevenir y tratar alteraciones de la voz, de la comunicación, de las funciones orofaciales y deglutorias
- terapia ocupacional, para el entrenamiento de las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria
- psicología con entrenamiento y experiencia en neuropsicología, para el abordaje de los aspectos emocionales, cognitivos y conductuales
- nutrición y dietética, para prevenir la malnutrición en pacientes con EP que cursen con disfagia, controlar el exceso de peso o mantener la ingesta proteica adecuada

## 4.4. Degeneración corticobasal<sup>(7)</sup>

La degeneración corticobasal (DCB) se considera una enfermedad rara, de prevalencia incierta, pero que no supera el 5% de los casos estudiados en consultas especializadas en trastornos del movimiento.

La DCB es un trastorno degenerativo del sistema nervioso central caracterizado por un cuadro de inicio insidioso y evolución progresiva en la edad adulta que combina sintomatología extrapiramidal y neuropsicológica.

Generalmente, comienza entre la sexta y la séptima década de la vida, y la duración media del proceso es de tres a siete años. Su presentación es esporádica y no se ha demostrado preferencia por uno u otro sexo.

El perfil clínico más sugestivo de DCB consiste en parkinsonismo rígido acinético asimétrico, en el que el miembro (generalmente superior) del lado más afectado presenta una exagerada hiperflexión espontánea de características distónicas, con tendencia a la levitación, negligencia motora y dificultad para realizar movimientos, de tipo apráxico, no justificable por la rigidez y la acinesia. Otros trastornos menos frecuentemente asociados son: mioclonias reflejas, discinesias bucolinguales, atetosis, temblor de reposo, distonía axial, síndrome pseudobulbar, síndrome piramidal y marcha apráxica.

La alteración cognitiva más frecuente son las dificultades práxicas globales y asimétricas, que apuntan hacia una alteración del hemisferio contralateral al hemicuerpo más gravemente afectado desde el punto de vista extrapiramidal (apraxias ideatoria e ideomotora si el miembro más afectado en el aspecto motor es el superior derecho, y constructiva y del vestido si es el izquierdo). Es habitual la apraxia melocinética focal contralateral al hemisferio más afectado.

Es excepcional que se presente demencia desde el inicio de la enfermedad, pero a medida que ésta avanza se suele dar hasta en el 46% de los casos a los seis años del inicio. La mayoría de los afectados por la DCB padecen trastornos cognitivos más limitados, como una apraxia o trastornos sensitivos corticales así como afasia progresiva no fluente.

Junto con la distonía focal, el parkinsonismo asimétrico y la apraxia, también asimétrica, es necesaria la ausencia de alteraciones precoces en el equilibrio y la marcha, para facilitar el diagnóstico diferencial con la PSP.

Los criterios de Boeve y más recientemente los de Armstrong son los propuestos para el diagnóstico<sup>(8)</sup>. Las pruebas de imagen como la TC craneal, la RM, el PET y SPECT pueden ayudar al diagnóstico<sup>(9)</sup> y su indicación debe



valorarse individualmente. En cualquier caso, la fiabilidad de los criterios diagnósticos, incluso los últimos publicados es escasa. Las evidencias<sup>(10)</sup> disponibles llevan a aconsejar que, mientras no exista confirmación histológica, los casos que cumplan clínicamente los criterios expuestos se denominen “síndrome corticobasal”, dejando el término “degeneración corticobasal” para los casos en que exista confirmación histológica<sup>(11)</sup>.

El tratamiento de este síndrome es puramente sintomático. El síndrome rígido acinético presenta escasa respuesta a levodopa. Hay que realizar un tratamiento dirigido al resto de los síntomas como las mioclonías y distonía. Además, se debe llevar a cabo tratamiento rehabilitador como entrenamiento cognitivo, terapia ocupacional, fisioterapia y logopedia para el control de la disfagia y la sialorrea, pues mejora mucho la calidad de vida de los pacientes.

## 4.5. Parálisis supranuclear progresiva<sup>(12)</sup>

La parálisis supranuclear progresiva (PSP) es una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central que aparece en la edad adulta, es de curso progresivo y se caracteriza por un parkinsonismo rígido-acinético de predominio axial al que de forma precoz se suman alteraciones posturales y caídas, alteración oculomotora, parálisis pseudobulbar y alteraciones cognitivas de características frontosubcorticales.

Es una enfermedad rara, aunque puede suponer entre el 4 y el 6% de todos los parkinsonismos; la prevalencia aumenta con la edad y es aproximadamente de 6-7 casos por 100.000 y la incidencia anual 0,3 a 1,1 casos por 100.000. La aparición de la PSP es esporádica, sin un claro predominio por sexo, raza o región geográfica. Existen algunos casos familiares, en general asociados a mutaciones en el gen tau (17q21.1), con herencia autosómica dominante, aunque hay descritas otras mutaciones.

En la forma clásica las alteraciones oculomotoras, aunque son el signo más característico de la enfermedad, pueden faltar en las fases iniciales o incluso no aparecer nunca. De forma característica, se observa una parálisis de la mirada vertical, en especial de la infraversión, de carácter supranuclear (los movimientos oculares en la maniobra de “ojos de muñeca” están conservados); en fases avanzadas, la afectación puede ser en todos los planos. Más frecuente, pero menos característico, es el enlentecimiento de los movimientos sacádicos, que a menudo llega a la abolición. Son características también

las alteraciones palpebrales en forma de disminución de la frecuencia del parpadeo, retracción palpebral, blefaroespasma, blefarocolisis o apraxia de la apertura o el cierre palpebral. La coexistencia de distonía facial con las alteraciones oculomotoras confiere a estos sujetos un aspecto característico (cara de sorpresa, mirada congelada).

Los pacientes tienen un síndrome pseudobulbar con disartria precoz, que empeora con el curso, pudiendo llegar a anartria. La disfagia suele aparecer en estadios avanzados, al igual que la alteración de la movilidad lingual y la labilidad emocional, con risa y llanto espasmódicos.

Las alteraciones cognitivas y conductuales son la regla y están presentes ya en el primer año de enfermedad en más de la mitad de los sujetos y en algunos constituyen el primer síntoma. Es el prototipo de demencia frontosubcortical. Las más frecuentes son las alteraciones de la motivación y el ánimo, en forma de apatía y depresión, aunque no es raro el trastorno obsesivo compulsivo. Aunque menos frecuentes, también se han descrito desinhibición, disforia, ansiedad, irritabilidad y alteraciones psicóticas<sup>(13)</sup>.

Las alteraciones del sueño están presentes en casi todos los casos. La más frecuente es el insomnio, con dificultad para conciliar y mantener el sueño; se han descrito también trastornos de la conducta asociados al sueño REM.

El diagnóstico de PSP es eminentemente clínico y la verificación diagnóstica tan sólo es posible con el estudio anatomopatológico<sup>(14)(15)</sup>. La realización de pruebas de neuroimagen (RM Craneal, PET-FDG, PET-FDopa, DAT-SCAN o estudio sonográfico transcraneal) puede ayudar en la diferenciación de la PSP de otros parkinsonismos y debe valorarse de manera individualizada según las recomendaciones científicas actuales.

No existe un tratamiento eficaz. Los ensayos clínicos de tratamiento son muy escasos y en su mayoría de calidad limitada. La mayor parte de estudios son series de casos en los que los fármacos evaluados se han administrado de forma abierta y sin grupo control. Los fármacos dopaminérgicos pueden producir modestas y limitadas mejorías en algunos enfermos, pero en otros pueden inducir alucinaciones o discinesias.

Hay que realizar un abordaje sintomático de todos los problemas que presenten los pacientes e incluir terapias no farmacológicas para su rehabilitación y manejo: fisioterapia, terapia ocupacional, logopedia, psicología, etc.

## 4.6. Atrofia Multisistémica<sup>(16)</sup>

La atrofia multisistémica (AMS) es un proceso clinicopatológico neurodegenerativo que afecta a los sistemas autonómico, motor y cerebeloso, que se presenta de manera esporádica en torno a la sexta década de la vida, cuya prevalencia oscila entre 1,9 y 4,9 por 100.000 habitantes y que evoluciona durante 6 a 8 años.

Cuando se da un predominio de los síntomas parkinsonianos, hablamos de atrofia multisistémica-parkinsonismo (AMS-P). Esta variante representa el 8% de los parkinsonismos. Si predomina la clínica cerebelosa, se la conoce como atrofia multisistémica-cerebelosa (AMS-C), la cual constituye entre el 29 y el 33% de las atrofas olivo-pontocerebelosas esporádicas en adultos.

El trastorno autonómico aparece en ambas presentaciones, con hipotensión en el 68% de los pacientes (15% con síncope recurrentes) y clínica urogenital ortostática (incontinencia y retención urinarias, y disfunción eréctil en los hombres).

La AMS-P se inicia con hipocinesia y rigidez, a las que más tarde se puede añadir temblor (postural o de acción). La estabilidad se ve afectada, pero las caídas no se presentan precozmente, al contrario que en la parálisis supranuclear progresiva. Alrededor del 30% de los pacientes mejora con la levodopa, pero esta respuesta es pasajera, y es frecuente que se presenten discinesias secundarias orofaciales y cervicales. La AMS-C se presenta con ataxia en la marcha y en los movimientos de las extremidades, disartria escándida y alteraciones oculomotoras. El deterioro funcional suele ser más lento que en la forma parkinsoniana.

En algunos casos se suman otras alteraciones, como disfunción corticoespinal con hiperreflexia y signo de Babinski, anterocolis, nistagmo y descompensación sacádica en la mirada horizontal, estridor laríngeo y trastornos de la conducta en el sueño REM<sup>(17)</sup>. El deterioro cognitivo suele ser leve o moderado y se presenta en aproximadamente un tercio de los pacientes con un perfil frontal y subcortical durante la evolución del proceso<sup>(18)</sup>.

El diagnóstico es eminentemente clínico. Los criterios diagnósticos se basa en los criterios de Gilman<sup>(19)</sup>. El diagnóstico definitivo exige una confirmación patológica. Las pruebas complementarias que pueden ayudar para el diagnóstico son la RM, la PET y SPECT, y su realización debe valorarse individualmente.

El tratamiento es puramente sintomático. Los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos de la disautonomía, distonía y resto de síntomas mejoran la calidad de vida de los pacientes<sup>(19)</sup>.

## 4.7. Situación en España de la Enfermedad de Parkinson

### 4.7.1. Morbi-mortalidad

La Calidad de Vida es un concepto que engloba la propia evaluación del paciente sobre el impacto de su enfermedad, existiendo numerosas razones para una disminución en la calidad de vida en los pacientes con EP: movilidad reducida, caídas, complicaciones motoras, trastornos afectivos, trastornos del sueño... Muchos de estos aspectos pasan desapercibidos en la evaluación clínica rutinaria, y por lo tanto es necesario contar con instrumentos aplicables para la EP de medición de Calidad de Vida que se puedan aplicar de forma sistemática. Estos nos permitirán detectar los problemas e iniciar programas destinados a paliarlos.

La tasa de hospitalización por EP (categoría G20 según la codificación CIE10) ajustada por edad por cada 100000 habitantes para ambos sexos fue 4,3 en el año 2018, alcanzando el máximo en el grupo de edad de 75-79 años con una tasa de 20,08. La estancia media hospitalaria en personas con el diagnóstico principal de Parkinson (categoría G20 de CIE10) fue de 9,48 días en el año 2018<sup>(20)</sup>.

Para medir la carga de enfermedad en la población se usa el parámetro Disability Adjusted Life Years (DALY) como medida de mortalidad prematura y discapacidad, ya que equivale a años sanos de vida perdidos por una determinada condición. Se encuentran valores de DALY para la EP en España superiores a los del mundo y Europa (84 por 100.000 habitantes) con la discapacidad como principal factor contribuyente <sup>(21)</sup>.

En España las tasas mortalidad ajustadas por edad por EP (categoría G20 según la codificación CIE10)<sup>(22)</sup> por cada 100000 habitantes han pasado de 2,62 en el año 1999 a 3,84 en el año 2018. Considerando también otros parkinsonismos (incluyendo la categoría G21 y G22 codificación CIE10) las tasas ajustadas de mortalidad por cada 100000 habitantes fueron 2,67 en el

año 1999 y 3,93 en el año 2018, con una tasa de mortalidad específica mayor en varones (5,25 en varones frente 3,01 en mujeres en 2018).

Un estudio<sup>(23)</sup> realizado entre los años 1989 y 1998 encontró como dato interesante la existencia de un “gradiente de mortalidad” geográfica, de forma que la mortalidad más alta se encontró en las provincias del norte comparadas con las del sur de España, y también mayor en áreas rurales que en urbanas. Así se encontraron zonas de alta mortalidad en el área noreste del Bajo Ebro y Cataluña, sobre todo en Tarragona, y baja mortalidad en el sudeste, en un área que comprende a las provincias de Jaén, Granada, Almería, Albacete y Murcia. En ese periodo esta distribución parecía superponible al consumo de levodopa en España durante los años 1990-1995, con altas ventas en el norte y bajas en el sur, por lo que el patrón parece corresponder con áreas selectivas de infradiagnóstico de enfermedad de Parkinson, y no con factores etiológicos de aparición de la enfermedad. También en ese estudio se identificaron algunos municipios aislados o agrupados con alta mortalidad cerca de plantas industriales, por lo que no se puede excluir que estos “puntos calientes” no reflejaran la posibilidad de la existencia de factores genéticos y ambientales inductores de parkinsonismo, sugiriendo la necesidad de realizar estudios etiológicos concretos en esas zonas.

#### 4.7.2. Necesidades de Atención de los pacientes con Enfermedad de Parkinson en España

La atención al paciente con EP y parkinsonismos es compleja. Tal y como aparece reflejado en la Estrategia de Abordaje a la Cronicidad del SNS<sup>(24)</sup>, el proceso de atención precisa estar bien planificado y organizado para atender las necesidades biopsicosociales tanto de los pacientes como de los familiares/cuidadores, asegurando de esta manera la continuidad asistencial, una atención de calidad y evitando la fragmentación de los cuidados.

Debe garantizarse la atención a las personas con EP en el sistema y ámbito más adecuado, y por los profesionales que mejor puedan dar respuesta a sus necesidades, fomentando una atención integral y transdisciplinar. Esto requiere en gran medida el apoyo de tres pilares fundamentales: la familia, los servicios sanitarios y los servicios sociales.

A través de un único Plan Individualizado de Atención, desde el inicio y durante todo el proceso, deben coordinarse y gestionarse todos los recursos sanitarios y sociales, siendo fundamental para ello el desarrollo de

circuitos integrados de atención (vías clínicas, rutas asistenciales, redes asistenciales...). Para facilitar el seguimiento, la aplicación y la continuidad de esta atención sociosanitaria es importante favorecer el impulso de la figura del gestor de casos.

La complejidad del manejo de la persona con EP aumenta especialmente en las fases avanzadas. A medida que la enfermedad progresa la ventana terapéutica para conseguir un buen control sintomático sin efectos adversos o complicaciones derivadas del tratamiento médico se estrecha, siendo necesario el abordaje en centros con experiencia. Es importante la identificación temprana de estos pacientes para que puedan optar a tratamientos de segunda línea individualizados que se adapten a sus necesidades.

Se cuenta con las siguientes Centros y Servicio de Unidades de Referencia para la “Cirugía de los trastornos del movimiento” en el SNS a día de hoy:

- Hospital U. Ramón y Cajal (Madrid)
- Complejo Hospitalario U. de Santiago (Galicia)
- Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves (Andalucía)
- Hospital U. Central de Asturias (Asturias)
- Hospital Clínic i Provincial de Barcelona (Cataluña)
- Hospital de Cruces (País Vasco)
- Hospital Universitario de la Princesa (Madrid)
- Hospital U. y Politécnico La Fe (Valencia)

También existen los siguientes Centros y Servicios de Unidades de Referencia de enfermedades raras que cursan con trastornos del movimiento:

- Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío (Andalucía)
- Hospital U. y Politécnico La Fe (C. Valenciana)
- Agrupació Sanitària Hospital Clínic-Sant Joan de Déu (Cataluña)
- Hospital U. Ramón y Cajal (Madrid)
- Hospital U. Clínico San Carlos (Madrid)
- Hospital General U. Gregorio Marañón (Madrid)

Las personas con EP avanzada en la última fase de la vida presentan una discapacidad severa y una gran comorbilidad. En esta situación, se debe facilitar el acceso a los Cuidados Paliativos, con el objetivo de aliviar el su-

frimiento físico y psicológico, proporcionando confort y bienestar tanto al enfermo como a sus familiares/cuidadores. Esta atención se enmarca dentro de la Estrategia de Cuidados Paliativos del SNS<sup>(25)</sup>.

Los motivos de consulta en urgencias de pacientes con EP son diversos, afectando de forma mayoritaria a pacientes en estadios avanzados con comorbilidades, movilidad reducida y menor calidad de vida. Cobran especial importancia los motivos relacionados con las terapias farmacológicas, tanto el inicio como el cambio o la retirada de tratamientos, ya que un inadecuado manejo de los mismos puede producir en el paciente un deterioro físico y psicológico abrupto. Además, el hecho de que las terapias de segunda línea se estén empleando en un creciente número de pacientes en los últimos años, supone que sea necesaria la elaboración de protocolos en los Servicios de Urgencias que contemplen el abordaje de las complicaciones más frecuentes que pueden presentar estos pacientes como consecuencia de este tipo de dispositivos hasta ser valorados por la correspondiente unidad médico-quirúrgica o neurólogo de referencia.

La atención social debe ser un pilar importante en la atención a los pacientes con EP y otros parkinsonismos. El desarrollo de recursos dirigidos tanto al mantenimiento funcional, retrasando la aparición de situaciones de dependencia, así como al soporte del entorno familiar y a la inclusión social, deben formar parte del espectro de servicios de atención a estos pacientes. Es recomendable que existan criterios de derivación, admisión y alta para cada recurso asistencial de los servicios sociales.

La EP provoca una pérdida de la capacidad funcional del individuo, una disminución progresiva de la autonomía personal del individuo que pasa a depender de los cuidados de otra persona, habitualmente un familiar. El proceso de planificación anticipada de decisiones debería ser un elemento fundamental en la atención de estos enfermos para así establecer un plan conjunto que permita tomar decisiones sanitarias coherentes con sus deseos. Debe informarse y promoverse la realización del Documento de Instrucciones Previas o Voluntades Anticipadas debiendo quedar registrado en la historia clínica de cada paciente y actualizarse con cierta periodicidad.

En la atención a la EP, las asociaciones de pacientes pueden ofertar parte del tratamiento integral de las personas con Párkinson, que incluye la estimulación cognitiva, la fisioterapia, la logopedia, la terapia ocupacional y el apoyo psicológico. Las asociaciones, además, son un punto importante de referencia para aportar información a los pacientes y a sus familiares.

En este sentido las asociaciones desarrollan cursos de formación, charlas y talleres sobre aspectos de la enfermedad dirigidos tanto a cuidadores como a afectados.



# 5. Abordaje de la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos

El abordaje de la enfermedad de Parkinson y parkinsonismos se llevará a cabo en el marco de las Líneas estratégicas de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas y sus Objetivos generales y específicos.

## 5.1. Criterios de atención

### 5.1.1. Diagnóstico temprano

- Se promoverá la identificación temprana de signos y síntomas de la Enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos por parte de todos los profesionales sanitarios, especialmente en Atención Primaria.
- Las personas con sospecha de Parkinson y parkinsonismos, derivadas desde Atención Primaria, serán atendidas en primera consulta por el neurólogo en un plazo no superior a dos meses.

### 5.1.2. Proceso de Atención

- Las personas con Parkinson y parkinsonismo dispondrán, desde el inicio, de un único Plan Individualizado de Atención que incluya:
  - Diagnóstico, valoraciones y terapéutica médica.
  - Valoraciones y cuidados de enfermería.
  - Plan individual de rehabilitación, incluyendo las terapias de fisioterapia, logopedia, psicología, terapia ocupacional con entrenamiento en AVD, y nutrición.
  - Valoración de las situaciones de riesgo social y psicosocial potencial asociado a la trayectoria de la enfermedad y a las necesidades de apoyo de cada persona. Elaboración de un itinerario social adecuado con la tramitación de las prestaciones y recursos que requiera.

- Identificación de profesionales de referencia.
- Identificación de la persona cuidadora principal.
- Plan de Instrucciones previas, cuando la persona con EP o parkinsonismo haya recibido toda la información que precise y haya dispuesto del tiempo suficiente para afrontar su enfermedad y organizar su toma de decisiones.
- En el Plan de Atención Individualizada se realizará un especial seguimiento de:
  - Manejo de fluctuaciones motoras y discinesias. Prevención de caídas y lesiones.
  - Manejo de las disautonomías como hipotensión ortostática, síntomas gastrointestinales, alteraciones urinarias, disfunción sexual y dolor.
  - Prevención y manejo de la desnutrición. Detección temprana de la disfagia.
  - Prevención, detección y manejo de síntomas cognitivos y conductuales.
  - Trastornos del sueño.
  - Úlceras por presión.
  - Trastornos del habla y de comunicación.
  - Adherencia a la medicación y seguimiento de los efectos y seguridad de los fármacos.
- Todo paciente deberá tener una pauta de seguimiento en consultas de neurología que será adaptada en función de las necesidades individuales de la persona y del curso de la enfermedad.
- Las personas con EP avanzada serán detectadas de forma temprana por parte de los neurólogos para valorar la indicación de tratamientos de segunda línea individualizados que se adapten a sus necesidades.
- En los casos en los que esté indicado, las personas con Parkinson tendrán acceso a tratamiento de cirugía de Parkinson u otros tratamientos de segunda línea en un plazo no superior a 6 meses.
- Las personas con Parkinson y parkinsonismos complejos o con necesidades específicas podrán solicitar una segunda opinión y/o ser valoradas en Unidades de Referencia o consultas específicas de trastornos del movimiento designadas por las Comunidades Autónomas.

- Las personas con EP y parkinsonismo recibirán información en relación a las prestaciones sociales y recursos que puedan beneficiarles acorde a su situación personal con evaluaciones periódicas. Recibirán información sobre solicitud de productos y dispositivos de apoyo, adaptaciones del domicilio; así como una especial valoración de la situación de dependencia y discapacidad.

### 5.1.3. Cuidados Paliativos

- Identificación temprana de personas con Parkinson y parkinsonismo en fase avanzada o al final de la vida.
- Los pacientes en esta situación recibirán atención de cuidados paliativos en su zona básica y área de salud, a nivel domiciliario y/o hospitalario y con los equipos de soporte específicos que precisen de acuerdo con sus necesidades y en el momento apropiado, adaptado a las distintas situaciones y delimitaciones territoriales. Esta atención se enmarca dentro de la Estrategia de Cuidados Paliativos.

### 5.1.4. Derechos y Autonomía del paciente

- Las personas con Parkinson y parkinsonismo recibirán la información y asesoramiento adecuados para que puedan ejercer sus derechos según contempla la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, las normativas autonómicas donde las hubiera, y los objetivos contenidos en la Línea Estratégica 5 de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas.
- En el marco de la atención social, se les informará de los aspectos legales y jurídicos sobre pensiones, solicitudes de discapacidad, incapacitación legal, asesoramiento laboral, etc.
- Se dará especial énfasis a la realización de las Instrucciones Previas y a otras decisiones legales y jurídicas. Deberá registrarse en la historia clínica la existencia de tal documento en el caso de que lo hubiera.

### 5.1.5. Atención a la familia y/o cuidadores

- Realizar, desde el inicio, una valoración integral de la familia del paciente, acorde con los objetivos especificados en la línea estratégica 3 (Apoyo a las personas cuidadoras) de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas<sup>(26)</sup>.
- En el marco de la atención social, se les informará de los aspectos legales y jurídicos sobre pensiones, solicitudes de discapacidad y valoración de dependencia, incapacitación legal, etc.
- Implantar protocolos de autorización de acompañamiento del paciente con EP por su cuidador/familiar con el fin de mejorar la accesibilidad de estos pacientes y de sus cuidadores/familiares a los servicios sanitarios.

## 5.2. Criterios estratégicos y de gestión

### 5.2.1. Planes Integrales

- Las Comunidades Autónomas elaborarán planes integrales de Enfermedades Neurodegenerativas que incluya la atención sanitaria y social a las personas con Parkinson y parkinsonismo para la implantación de los objetivos contenidos en la estrategia.

### 5.2.2. Procesos Integrados de Atención/Vías Clínicas

- Las Comunidades Autónomas implantarán procesos integrados de atención y/o vías clínicas, rutas o redes asistenciales, basados en la evidencia, para la coordinación efectiva y ágil de los recursos disponibles en atención primaria, atención hospitalaria, recursos sociales y de dependencia, y los servicios de rehabilitación en todos sus aspectos. Se impulsará la figura del gestor de casos como coordinador de todo el Proceso asegurando la continuidad asistencial y dinamizando la toma de decisiones efectiva y eficiente.
- Se incluirá la normalización y simplificación de los trámites para la obtención de los procedimientos, preparados y ayudas diversas precisas, así como para el acceso a la cirugía de Parkinson en los casos en los que exista indicación.

### 5.2.3. Mapa de Recursos

- Las Comunidades Autónomas diseñarán un mapa de recursos sanitarios y sociales de atención Parkinson y parkinsonismo en todos los niveles y áreas, incluyendo su cartera de servicios.
- Se identificará o, en su caso, se creará, al menos, un dispositivo multidisciplinar, Unidad o Consulta de Trastornos del Movimiento por Comunidad Autónoma.
- Ese mapa de recursos estará accesible y disponible en las páginas webs de los servicios de salud y sociales de la Comunidad Autónoma, en folletos y otros dispositivos.

### 5.2.4. Participación

- Las Comunidades Autónomas desarrollará los objetivos contenidos en la Línea Estratégica 6 de la Estratega en Enfermedades Neurodegenerativas<sup>(26)</sup>, especialmente en el fomento y participación de las asociaciones de familiares y pacientes de Parkinson y parkinsonismo.

## 5.3. Criterios de procesos de soporte

### 5.3.1. Capacitación de Profesionales

- Los profesionales de Atención Primaria y otras especialidades recibirán sensibilización y formación en el abordaje de estas patologías, dentro del Plan de Sensibilización y Formación en Enfermedades Neurodegenerativas.

### 5.3.2. Fomento de la investigación

- La Administración General del Estado y las Comunidades Autónomas fomentarán la creación de redes de investigación sobre el Parkinson y parkinsonismo con el objetivo de compartir el conocimiento disponible y favorecer la investigación epidemiológica, etiológica, clínica, traslacional, sociosanitaria, de servicios, así como

los ensayos clínicos que se están llevando a cabo en los hospitales a nivel nacional.

### 5.3.3. Sistemas de información

- Potenciar el uso de las tecnologías de información y comunicación (TIC) para el desarrollo de una historia clínica compartida entre los distintos niveles asistenciales sanitarios y sociales.

## 6. Evaluación

Para la evaluación del Abordaje al Parkinson y otros parkinsonismos se utilizarán una serie de indicadores y criterios de evaluación consensuados con las Comunidades Autónomas que se incluirán en un próximo informe de Evaluación de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del SNS previsto para el año 2021.





# Abreviaturas

<b>AMS</b>	Atrofia Multisistémica
<b>AMS-C</b>	Atrofia Multisistémica-cerebelosa
<b>AMS-P</b>	Atrofia Multisistémica-parkinsonismo
<b>AP</b>	Atención Primaria
<b>APVP</b>	Años potenciales de vida perdidos
<b>BDCAP</b>	Base de Datos Clínicos de Atención Primaria
<b>CC.AA.</b>	Comunidades Autónomas
<b>CMBD</b>	Conjunto Mínimo Básico de Datos
<b>DALY</b>	Dissability adjusted life years
<b>DCB</b>	Degeneración Corticobasal
<b>DDD</b>	Dosis diaria definida
<b>ECP</b>	Estimulación cerebral profunda
<b>EDAD</b>	Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y situaciones de Dependencia
<b>EP</b>	Enfermedad Parkinson
<b>ICAS</b>	Infusión continua de apomorfina subcutánea
<b>ICLI</b>	Infusión continua de levodopa intraduodenal
<b>IMSERSO</b>	Instituto de Mayores y Servicios Sociales
<b>INE</b>	Instituto Nacional de Estadística
<b>MPTP</b>	Neurotoxina
<b>MSSSI</b>	Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.
<b>NINDSS</b>	Nacional Institute of Neurological Disorder and Stroke
<b>OMS</b>	Organización Mundial de la Salud
<b>PET</b>	Tomografía por emisión de positrones
<b>PSP</b>	Parálisis Supranuclear Progresiva
<b>REM</b>	Rapid Eye Movement
<b>RM</b>	Resonancia Magnética
<b>SAAD</b>	Sistema de Autonomía Personal y Atención a las situaciones de Dependencia
<b>SISAAD</b>	Sistema de Información del Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia
<b>SNS</b>	Sistema Nacional de Salud
<b>SNpc</b>	Parte compacta de la sustancia negra
<b>SPECT</b>	Tomografía computarizada de emisión monofotónica
<b>TAC</b>	Tomografía Axial Computerizada



# Bibliografía

1. Rocío García-Ramos, Eva López Valdés, Loreto Ballesteros, Silvia de Jesús y Pablo Mir. Informe de la Fundación del cerebro sobre el impacto social de la Enfermedad de Parkinson. Disponible en: [http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/informe\\_parkinson.pdf](http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/informe_parkinson.pdf)
2. De Rijk MC, Tzourio C, Breteler MM, Dartigues JF, Amaducci L, Lopez-Pousa S, et al. Prevalence of parkinsonism and Parkinson's disease in Europe: the EUROPARKINSON Collaborative Study. European Community Concerted Action on the Epidemiology of Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997 Jan;62(1):10-5.
3. Hely MA, Morris JG, Reid WG, Trafficante R. Sydney Multicenter Study of Parkinson's disease: non-L-dopa-responsive problems dominate at 15 years. *Mov Disord*. 2005 Feb;20(2):190-9.
4. Postuma RB, Berg D, Stern M, Poewe W, Olanow CW, et al. S clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease *Mov Disord*. 2015 Oct;30(12):1591-601
5. Recomendaciones de Práctica Clínica en la Enfermedad de Parkinson. Grupo Andaluz de Trastornos del Movimiento. Sociedad Andaluza de Neurología 2017
6. Guía de Práctica Clínica para el Manejo de Pacientes con Enfermedad de Parkinson. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud, 2014. Guías de Práctica Clínica en el SNS.  
[http://www.guiasalud.es/GPC/GPC\\_546\\_Parkinson\\_IACS\\_compl.pdf](http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_546_Parkinson_IACS_compl.pdf)
7. J.L. Dobato Ayuso y M.A. Ponce. Degeneración Corticobasal. Guía oficial para la práctica clínica en Demencias: conceptos, criterios y recomendaciones 2009. Editores: José Luis Molinuevo y Jordi Peña-Casanova.
8. Armstrong MJ1, Litvan I, Lang AE, Bak TH, Bhatia KP, Borroni B, et al. Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology*. 2013;80:496–503
9. Alexander SK, Rittman T, Xuereb JH, Bak TH, Hodges JR, Rowe JB. Validation of the new consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014 Aug;85(8):925-9.
10. Hughes AJ, Daniel SE, Ben-Shlomo Y, Lees AJ. The accuracy of diagnosis of parkinsonian syndromes in a specialist movement disorder service. *Brain* 2002;125:861–70
11. Boeve BF. The multiple phenotypes of corticobasal syndrome and corticobasal degeneration: implications for further study. *J Mol Neurosci* 2011;45:350–3
12. C. Carnero Pardo. PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA. Guía oficial para la práctica clínica en Demencias: conceptos, criterios y recomendaciones 2009. Editores: José Luis Molinuevo y Jordi Peña-Casanova.
13. Liscic RM, Surljies K, Gröger A, Maetzler W, Berg D. Differentiation of progressive supranuclear palsy: clinical, imaging and laboratory tools. *Acta Neurol Scand*. 2013 May;127(5):362-70.
14. Respondek G, Roeber S, Kretzschmar H, Troakes C, Al-Sarraj S, Gelpi E, et al. Accuracy of the National Institute for Neurological Disorders and Stroke/Society for Progressive Supranuclear Palsy and neuroprotection and natural history in Parkinson plus syndromes criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy. *Mov Disord*. 2013 Apr;28(4):504-9.

15. Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josefs KA, Lang AE, Mollenhauer B, Müller U, Nilsson C, Whitwell JL, Arzberger T, Englund E, Gelpi E, Giese A, Irwin DJ, Meissner WG, Pantelyat A, Rajput A, van Swieten JC, Troakes C, Antonini A, Bhatia KP, Bordelon Y, Compta Y, Corvol JC, Colosimo C, Dickson DW, Dodel R, Ferguson L, Grossman M, Kassubek J, Krismer F, Levin J, Lorenzi S, Morris HR, Nestor P, Oertel WH, Poewe W, Rabinovici G, Rowe JB, Schellenberg GD, Seppi K, van Eimeren T, Wenning GK, Boxer AL, Golbe LI, Litvan I; Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov Disord.* 2017 Jun;32(6):853-864
16. M.A. Ponce Villares y J.L. Dobato Ayuso. Atrofia multisistémica. Guía oficial para la práctica clínica en Demencias: conceptos, criterios y recomendaciones 2009. Editores: José Luis Molinuevo y Jordi Peña-Casanova.
17. Wenning GK, Geser F, Krismer F, Seppi K, Duerr S, Boesch S, et al; European Multiple System Atrophy Study Group. The natural history of multiple system atrophy: a prospective European cohort study. *Lancet Neurol.* 2013 Mar;12(3):264-74.
18. Asi YT, Ling H, Ahmed Z, Lees AJ, Revesz T, Holton JL. Neuropathological features of multiple system atrophy with cognitive impairment. *Mov Disord.* 2014 Jun;29(7):884-8.
19. Gilman S, Wenning GK, Low PA, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology.* 2008;71(9):670-676.
20. Ministerio de Sanidad. Subdirección General de Información Sanitaria. Registro de Actividad de Atención Especializada – RAE-CMBD. <https://pestadistico.inteligenciadegestion.mscls.es/PUBLICOSNS>
21. Cubo E, Alvarez E, Morant C, de Pedro Cuesta J, Martínez Martín P, Génova R, Freire JM. Burden of disease related to Parkinson's disease in Spain in the year 2000. *Mov Disord.* 2005 Nov;20(11):1481-7
22. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision. Disponible en: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2016/en#/G20>
23. Jesús de Pedro-Cuesta\*1, Eduard Rodríguez-Farré2,3 and Gonzalo Lopez- Abente. Spatial distribution of Parkinson's disease mortality in Spain,1989-1998, as a guide for focused aetiological research orhealth-care intervention. *BMC Public Health* 2009, 9:445 (1-14)
24. Estrategia para el Abordaje de la Cronicidad en el Sistema Nacional de Salud. Disponible en [https://www.mscls.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/ESTRATEGIA\\_ABORDAJE\\_CRONICIDAD.pdf](https://www.mscls.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/ESTRATEGIA_ABORDAJE_CRONICIDAD.pdf)
25. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Disponible en <http://www.mscls.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/paliativos/cuidadospaliativos.pdf>
26. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Disponible en: [http://www.mscls.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est\\_Neurodegenerativas\\_APROBADA\\_C\\_INTERTERRITORIAL.pdf](http://www.mscls.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf)

## Otros artículos

1. Lindgren P, S. van Campenhausen, Spottke EA, Siebert U, Dodel R. Cost of Parkinson's disease in Europe. *Eur J Neurol* 2005;12:68-73.
2. Findley L, Aujla M, Baker M, Beech C, Browman C, Holmes J, et al. Direct economic impact of Parkinson's disease: a research survey in the United Kingdom. *Mov Disord* 2003;18:1139-1189.

3. Winter Y, von Campenhausen S, Reese JP, Balzer-Geldsetzer M, Longo K, Spiga G et al. Costs of Parkinson's Disease and Antiparkinsonian Pharmacotherapy: An Italian Cohort Study. *Neurodegener Dis.* 2010;7:365-372.
4. Cubo E, Martínez Martín P, González M, Frades B; miembros del grupo ELEP. Impact of motor and non-motor symptoms on the direct costs of Parkinson's disease. *Neurología* 2009;24:15-23.
5. Valdeoriola F, Puig-Junoy J, Puig-Peiró R; Workgroup of the SCOPE study. Cost analysis of the treatments for patients with advanced Parkinson's disease: SCOPE study. *J Med Econ* 2013;16:191-201
6. Puig-Junoy J, Puig Peiró R. Revisión de la evidencia económica sobre el uso de la estimulación cerebral profunda en la enfermedad de Parkinson avanzada. *Neurología* 2009;24:220-229.
7. Epidemiología de EP y su contextualización mundial. *J Benito-León Rev Neurol.* 2018 Feb 16;66(4):125-134
8. Demencia y deterioro cognitivo leve en la enfermedad de Parkinson: una revisión. Y. Bocanegra, N. Trujillo-Orrego, D. Pineda *Rev Neurol* 2014; 59 (12): 555-569.
9. Suwijn et al. The diagnostic accuracy of dopamine transporter SPECT imaging to detect nigrostriatal cell loss in patients with Parkinson's disease or clinically uncertain parkinsonism: a systematic review. *EJNMMI Research* (2015) 5:12
10. Guía clínica de Enfermedad de Parkinson [Internet]. 2021 [citado 3 mayo 2020]. Disponible en: <https://www.fisterra.com/guias-clinicas/enfermedad-parkinson/>







GOBIERNO  
DE ESPAÑA

MINISTERIO  
DE SANIDAD

[www.sanidad.gob.es](http://www.sanidad.gob.es)