

WEBINAR *per* pazienti

P
K
I
N
S
O
N

Giovedì 11 Marzo

Seminario on-line dedicato alla Malattia di Parkinson

Argomento trattato:

Parkinsonismo atipico: gli occhi non seguono lo sguardo, l'equilibrio è precario

Moderatore: M. Picillo (Salerno)

Relatori: D. Frosini (Pisa), G. Ingegneri (Messina)

La PARALISI SOPRANUCLEARE PROGRESSIVA: La scoperta

1964: la prima descrizione clinico patologica



Neurologo J. Clifford Richardson



Patologo Jerry Olszewski



Neurologo John C. Steele

Paralisi Sopranucleare Progressiva

- ▣ Et  >40 anni
- ▣ Sporadica
- ▣ Andamento progressivo

▣ Appartiene al gruppo dei Parkinsonismi



▣ Malattia di Parkinson

ATIPICI:

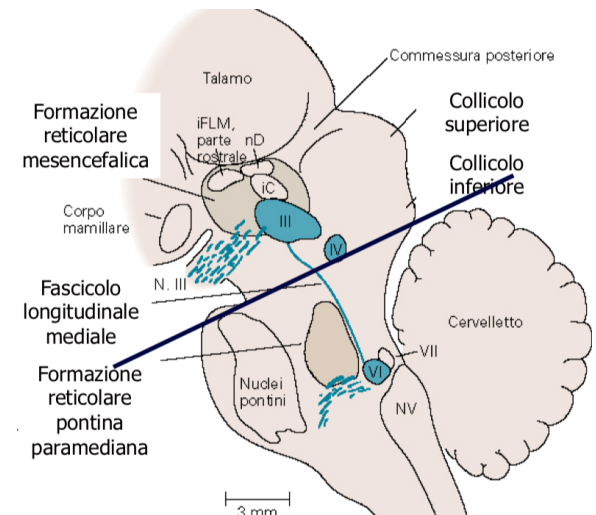
▣ Paralisi Sopranucleare Progressiva

▣ Atrofia Multisistemica

▣ Degenerazione Cortico basale

Il nome

- ▣ Paralisi: debolezza, deficit motorio->in questo caso il deficit riguarda la motilità oculare
- ▣ Sopranucleare: il controllo della motilità oculare ha molte sedi, in questo caso sono coinvolte le strutture al di sopra dei nuclei oculomotori e produce la caratteristica paralisi dello sguardo sul piano verticale
- ▣ Progressiva: appartenendo al gruppo delle malattie neurodegenerative, i sintomi e segni della malattia tendono a peggiorare nel tempo



I numeri: una malattia rara (?)

- I dati epidemiologici

1988: prevalenza 1.4 casi /100000 abitanti

1999: prevalenza 5-7 casi /100000 abitanti

2016: prevalenza 17 casi /100000 abitanti (aumento o aumento della capacità diagnostica?)

Incidenza: 0.2-1.9 casi ogni 100000 abitanti per anno

- Età : 70-75 anni il picco di prevalenza (18 casi/100000)

- Un confronto: la Malattia di Parkinson circa 300 casi /100000 ;
Atrofia Multisistemica 4-5 casi/100 000 (0.6 casi per 100 000 abitanti per anno.), SLA 6-8 casi/100.000 (incidenza 1,5-2 casi ogni 100.000 abitanti)

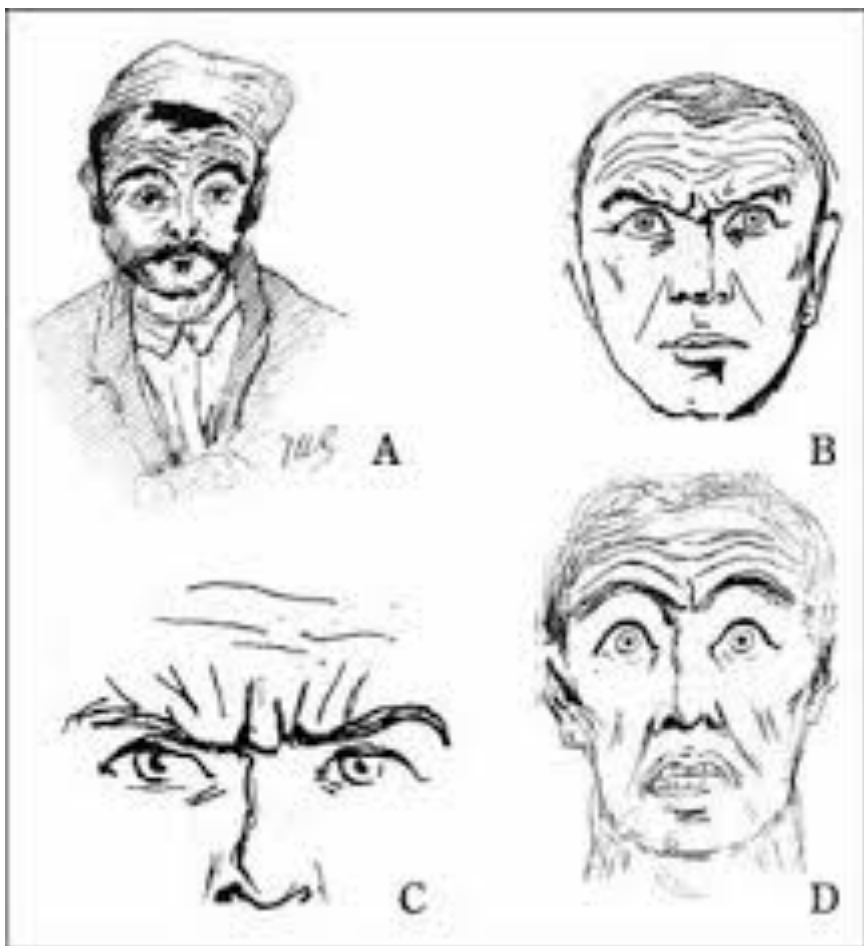
I primi sintomi

▣ Possono essere aspecifici e quindi misconosciuti

- ▣ Instabilità
- ▣ Vertigini
- ▣ Cadute non spiegate
- ▣ Depressione o modifiche del comportamento e della personalità
- ▣ Visione confusa/secchezza oculare
- ▣ Rallentamento motorio
- ▣ Difficoltà di concentrazione/programmazione

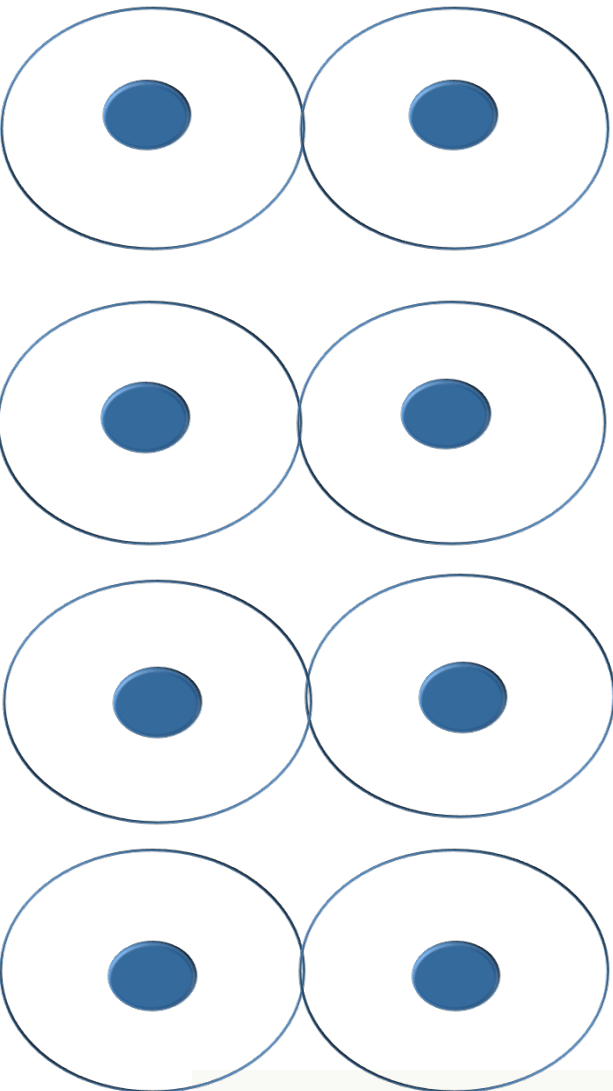
...

Cosa cerchiamo nella visita: il volto-la voce



- ▣ Corrugamento della fronte
- ▣ Sguardo fisso
- ▣ Espressione 'stupita'
- ▣ Raro ammiccamento
- ▣ Disturbo della articolazione della parola
- ▣ Scialorrea
- ▣ Difficoltà a deglutire

Cosa cerchiamo nella visita: gli occhi



- ❖ Rallentamento delle saccadi verticali
- ❖ Paralisi dello sguardo
- ❖ Movimenti della testa o delle palpebre che cercano di facilitare il movimento oculare
- ❖ Blefarospasmo
- ❖ Aprassia della apertura palpebrale
- ❖ Fotofobia
- ❖ Difficoltà a mangiare, a leggere, a guidare...

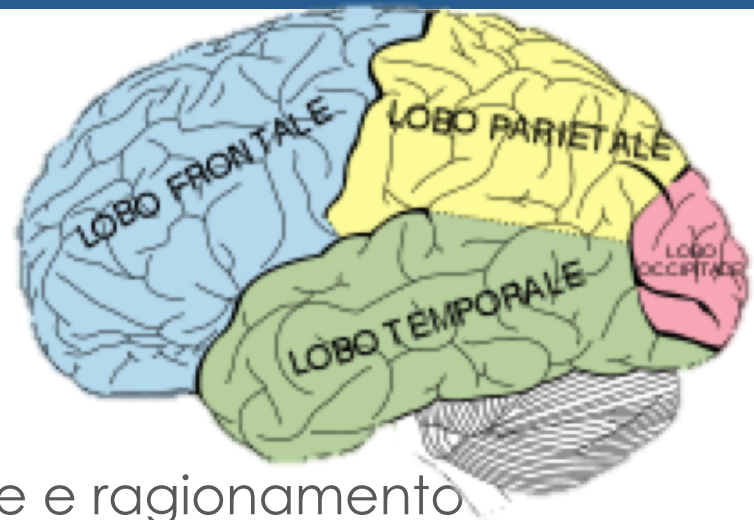
Cosa cerchiamo nella visita: il passo-la postura

- ▣ Marcia con basi allargate, tendenza a deviare, irregolare
- ▣ Cadute all'indietro
- ▣ Postura con collo iperesteso/retrocollo
- ▣ Freezing



Cosa cerchiamo nella visita: la 'mente'

- ▣ Apatia
- ▣ Ansia - Depressione
- ▣ Disinibizione
- ▣ Difficoltà di programmazione e ragionamento
- ▣ Rallentamento
- ▣ Inappropriatezza
- ▣ Perseverazioni



Il fenotipo classico: la sindrome RS

Paralisi sopranucleare dello sguardo

- Prevalentemente verso il basso
- Alterazione della velocità saccadica

Instabilità posturale

- Cadute nei primi anni di malattia

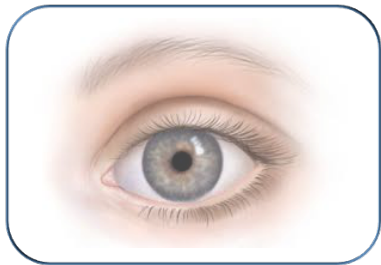
parkinsonismo

- Simmetrico-rigido acinetico (poco tremore)
- assiale
- Scarsa efficacia della levodopa

Le diverse forme della malattia

	PSP-RS	PSP-P	PSP-PAGF	PSP-CBS	PSP-PNFA	PSP-bvFTD
Rigidità	Assiale > arti	Arti > assiale	Assiale	Assiale > arti	+	+
Instabilità posturale precoce e/o cadute	+++	-	+	-/+	-	-
Alterazioni precoci della motilità oculare	+++	++	+/-	++	+	+
Decadimento cognitivo precoce	++	-	-	+++	+++	+++
Alternazioni del comportamento di tipo frontale	++	-	-	++	++	+++
Afasia non fluente e/o aprassia del linguaggio	+	-	-	++	+++	++
Distonia agli arti	+	+	-/+	+++	+	+
Segni piramidali e/o segno di Babinski	+	+	+	++	+	+
Risposta alla Levodopa	-	++	-	-	-	-
Disautonomia	-	-	-	-	-	-

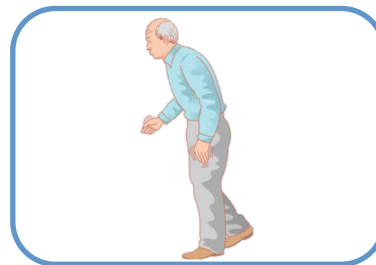
I nuovi criteri diagnostici



Motilità
oculare



Instabilità



acinesia/
parkinsonismo

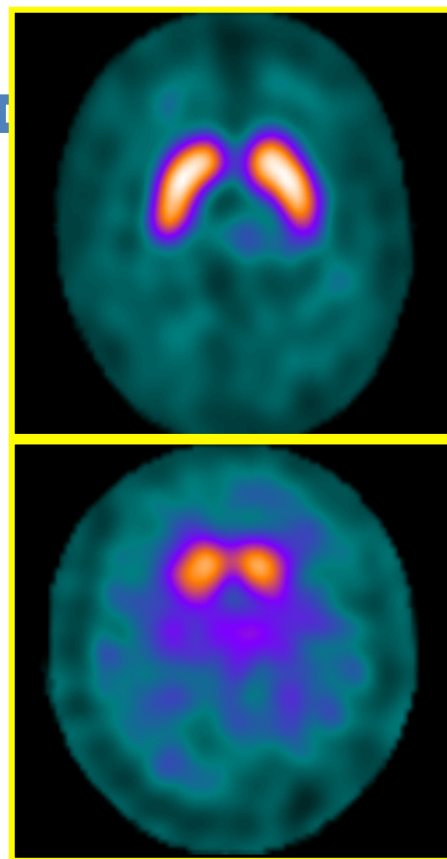
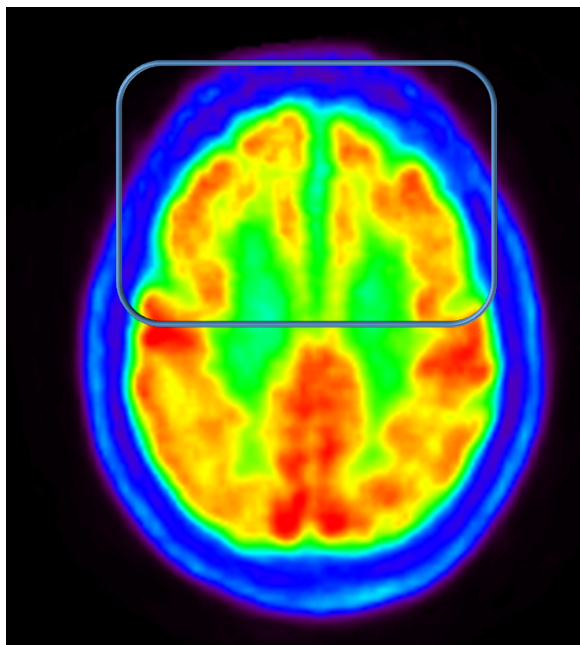
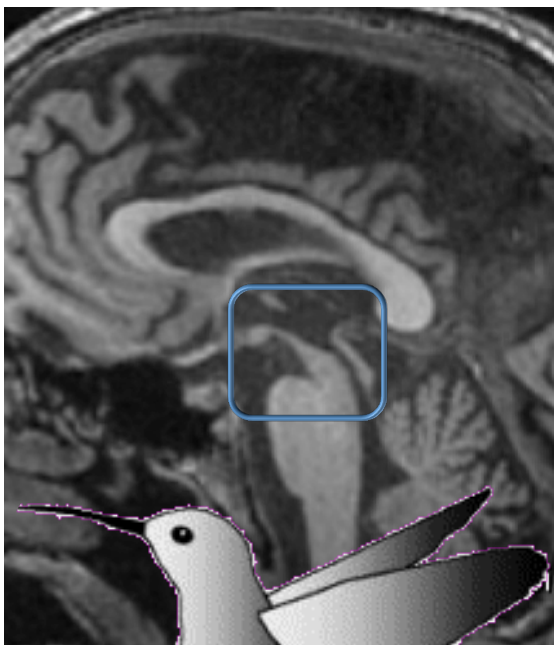


Cognitività



- ▣ Cadute ed instabilità: perdita della autonomia motoria, rischio di fratture e traumatismi in genere
- ▣ Disfagia: rischio di polmonite, malnutrizione, disidratazione

Quali strumenti diagnostici?



La causa



- Probabilmente una combinazione di fattori ambientali e genetici
- Note rare forme da tossici alimentari: frutti della *Annona Muricata*, Annonacina tossica sul complesso I della catena respiratoria mitocondriale
- Tossici ambientali ? (pesticidi, metalli pesanti)
- Fattori di rischio genetici: **MAPT-H1/H1**, STX6, MOBP, EIF2AK3...



La terapia farmacologica

- ▣ Levodopa: circa 30% rispondono
- ▣ Amantadina
- ▣ Tossina botulinica
- ▣ Antidepressivi (SSRI, SNRI, Mirtazapina), Zolpidem, Stabilizzanti dell'umore
- ▣ Terapia stipsi
- ▣ Terapia scialorrea
- ▣ Terapia secchezza oculare

La terapia non farmacologica

- Riabilitazione motoria

- Equilibrio

- Cammino

- Dolore

- Postura

- Logopedia

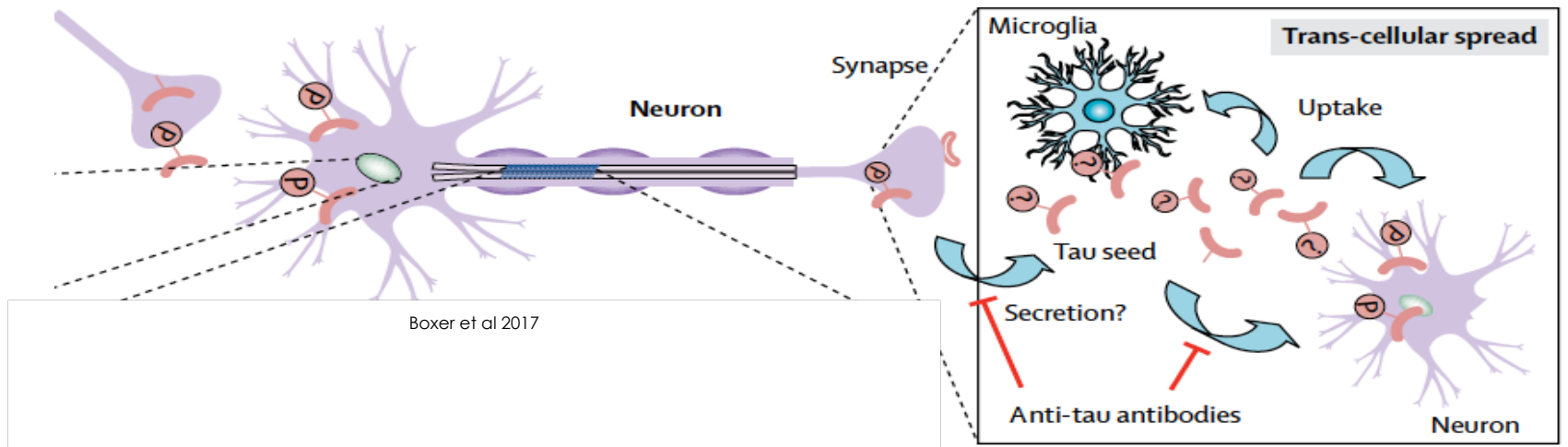
- Deglutizione

- Parola

- Stimolazione magnetica transcranica?

Approcci sperimentali

- ▣ Riluzolo, Rasagilina, CoQ10
- ▣ Tideglusib
- ▣ Anticorpi anti TAU:
 - ▣ ABBV-8E12: Tilavonemab
 - ▣ BIIB092: Gosuranemab
 - ▣ UCB0107: Bepranemab
- ▣ Davunetide
- ▣ (TPI-287)
- ▣ Blu di metilene



Active, not recruiting [A Study to Test the Safety and Tolerability of UCB0107 in Study Participants With Progressive Supranuclear Palsy \(PSP\)](#)

- **Progressive Supranuclear Palsy**
- Drug: bepranemab
- Drug: Placebo
- Psp003 40122 Edegem, Belgium
- Psp003 40002 Leuven, Belgium
- Psp003 40277 Bochum, Germany
- (and 10 more...)

Bepranemab
Fase 1-2

Not yet recruiting [Safety, Tolerability and Pharmacokinetics of Multiple Ascending Doses of NIO752 in Progressive Supranuclear Palsy](#)

- **Progressive Supranuclear Palsy (PSP)**
- Drug: antisense oligonucleotide
- Drug: placebo

Oligonucleotidi
antisenso
Fase 1

Not yet recruiting [Evaluation of Tolfenamic Acid in Individuals With PSP at 12-Weeks](#)

- **Progressive Supranuclear Palsy**
- Drug: Tolfenamic Acid
- Drug: Placebos
- Lou Ruvo Center for Brain Health Cleveland Clinic Nevada Las Vegas, Nevada, United States

Acido
tolfenamico
Fase 1-2

Recruiting [A Study to Assess Tolerability, Safety, Pharmacokinetics and Effect of AZP2006 in Patients With PSP](#)

- **Progressive Supranuclear Palsy**
- Drug: AZP2006 oral solution
- Drug: Placebo oral solution
- Hôpital Salengro Lille, Hauts De France, France
- Hôpitaux Universitaires Pitié Salpêtrière - Charles Foix Paris, Ile-de-France, France

AZP2006
Fase 2

Recruiting [Rho Kinase \(ROCK\) Inhibitor in Tauopathies - 1](#)

- **Progressive Supranuclear Palsy**
- Corticobasal Syndrome
- Drug: Fasudil
- University of California Weill Institute for Neurosciences San Francisco, California, United States

Fasudil
Fase 2

Not yet recruiting [Efficacy and Safety of Transcranial direct Current stimulation \(tDCS\) in Progressive Supranuclear Palsy \(PSP\) \(STIM-PSP\)](#)

- **Progressive Supranuclear Palsy**
- Motor and Cognitive Symptoms
- Device: Anodal transcranial direct current stimulation (a-tDCS)
- Device: Sham Condition
- Centro Neuroc Dipartir chirurg Univers Salerno

tDCS

O
N
G
O
I
N
G

Come possiamo fare meglio:

- ▣ Conoscere la PSP
- ▣ Conoscere **le** PSP
- ▣ Riconoscere presto la PSP
- ▣ Identificare un biomarcatore di progressione

Un impegno crescente



progressive supranuclear palsy



Search

[Advanced](#) [Create alert](#) [Create RSS](#)

[User Guide](#)

Save

Email

Send to

Sorted by: Most recent ↓

Display options

RESULTS BY YEAR

4,663 results



Reset

