



# Paralisi Sopranucleare Progressiva: Informazioni essenziali per i pazienti

## COSA SI INTENDE PER PARKINSONISMO, PARKINSONISMO ATIPICO E PARKINSON-PLUS?

Il termine parkinsonismo definisce una condizione patologica caratterizzata dai seguenti sintomi principali:

- Tremore
- Rigidità muscolare
- Rallentamento nei movimenti (bradicinesia)
- Disturbi della deambulazione

La malattia di Parkinson (MP) è la forma più conosciuta di parkinsonismo. Per parkinsonismo atipico, chiamato anche Parkinson-plus, si intende invece una sindrome caratterizzata non solo dai classici sintomi parkinsoniani ma anche da alterazioni di altre funzioni neurologiche, inclusi ad esempio disturbi dell'equilibrio/frequenti cadute, scarso beneficio terapeutico in seguito all'assunzione di levodopa, alterazioni cognitive, alterazioni della pressione arteriosa e del controllo intestinale o vescicale. La Paralisi sopranucleare progressiva (PSP), pur essendo la forma più frequente di parkinsonismo atipico, corrisponde tuttavia a circa un decimo dei casi di MP.

## QUALI SONO LE CARATTERISTICHE TIPICHE DELLA PSP?

La PSP, nota anche come sindrome di Steele-Richardson-Olszewski, colpisce generalmente uomini e donne in ugual misura. In media la malattia si manifesta generalmente oltre i 60 anni di età.

- Nella fase iniziale della PSP, i pazienti hanno spesso difficoltà nel camminare e nel mantenimento dell'equilibrio e tendono frequentemente a cadere all'indietro, spesso anche per più volte al giorno. I pazienti affetti da PSP tendono inoltre a sbandare/barcollare, e a muoversi rapidamente e in modo impulsivo. Alcuni pazienti riferiscono la sensazione di avere i piedi incollati al pavimento.
- I pazienti possono frequentemente avere difficoltà nei movimenti degli occhi, in particolare nello sguardo verso il basso. Questo rende difficile la lettura e può causare visione doppia. In alcuni casi si possono osservare movimenti di ammiccamento involontari e difficoltà nella chiusura e nell'apertura palpebrale.
- Rallentamento motorio con difficoltà nell'eseguire le normali attività della vita quotidiana.

- Frequentemente si può osservare rigidità muscolare ed in particolare rigidità della muscolatura cervicale.
- Modificazioni dell'espressione facciale, sguardo fisso in avanti, sollevamento delle sopracciglia sollevato e tendenza ad aggrottare la fronte.
- I pazienti possono sviluppare una voce rauca ed impastata, possono avere inoltre gemiti, lamenti e difficoltà nella deglutizione.
- Si possono verificare molteplici problemi cognitivi, tra cui la perdita di motivazione e disinibizione, labilità emotiva (sindrome pseudobulbare), e demenza.

Il quadro sintomatologico può variare da paziente a paziente. Alcune forme si caratterizzano prevalentemente per il fenomeno del "congelamento" durante il cammino e lentezza globale dei movimenti. Altri casi possono invece essere caratterizzati dalla presenza di tremore e da altre caratteristiche cliniche analoghe a quelle osservate nella MP.

## COME SI DIAGNOSTICA?

La diagnosi di PSP viene generalmente posta sulla base delle informazioni cliniche e mediante visita neurologica. Nelle fasi iniziali, la malattia può assumere caratteristiche cliniche simili alla MP e ciò può rendere difficile una corretta diagnosi. Non sono tutt'ora disponibili esami del sangue o altri test che possono permettere di ottenere una diagnosi certa; la risonanza magnetica cerebrale può contribuire a facilitare la diagnosi dal momento che può mettere in evidenza fenomeni di atrofia cerebrale in corrispondenza di particolari aree cerebrali, in particolare in corrispondenza dei lobi frontali e del mesencefalo, che spesso caratterizzano la PSP. Ad oggi, una diagnosi certa di PSP può essere tuttavia ottenuta solo mediante esame autoptico.

## QUAL È LA CAUSA?

La causa della PSP è sconosciuta. E' tuttavia noto che la PSP si associa all'accumulo anormale di una proteina nel cervello chiamata tau che tende ad interessare tutti i tipi di cellule nervose e che può essere osservata direttamente all'esame autoptico. La causa alla base dell'aggregazione e dell'accumulo di proteina tau è sconosciuta. La PSP non è una malattia ereditaria e non si diffonde direttamente da persona a persona. Infine, ad oggi, non sono state identificate chiare relazioni con eventuali fattori ambientali.



International Parkinson and  
Movement Disorder Society

# *Paralisi Sopranucleare Progressiva: Informazioni essenziali per i pazienti*

## **ESISTE UN TRATTAMENTO?**

Non ci sono trattamenti per curare, rallentare o arrestare il decorso progressivamente ingravescente della PSP. Nelle fasi iniziali della malattia, alcuni farmaci per il trattamento della MP (ad es. la levodopa) possono contribuire a migliorare i sintomi della PSP. Tuttavia, con il progredire della malattia, i farmaci tendono a perdere progressivamente la loro efficacia. Alcuni farmaci, usati nel trattamento di demenza e malattia di Alzheimer possono aiutare i pazienti affetti da PSP con problemi cognitivi e della memoria. Le iniezioni di tossina botulinica possono aiutare a curare le contrazioni involontarie della muscolatura palpebrale che spesso possono caratterizzare la PSP. Possono essere inoltre utilizzati farmaci per gestire i fenomeni di labilità emotiva, come il piangere o il ridere in maniera incontrollata. I farmaci antidepressivi possono aiutare a trattare patologie concomitanti come depressione e ansia. La logopedia può essere di aiuto nella gestione delle difficoltà della parola e della deglutizione, queste ultime in particolare possono determinare malnutrizione e inalazione di alimenti con rischio di polmonite. In alcuni casi ci si avvale dell'impiego di ausili tecnologici e sistemi computerizzati che possono facilitare la comunicazione. La terapia occupazionale può aiutare per le attività di vita quotidiana. Approcci terapeutici basati sulla fisioterapia possono aiutare a migliorare il cammino e l'equilibrio. L'utilizzo di occhiali con lenti prismatiche possono aiutare nella visione, in caso di disordini dell'oculomotone. Considerando che la PSP è una malattia cronica e progressiva è necessaria una pianificazione assistenziale e continuativa nel lungo periodo.