**Zeitschrift:** Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera

**Herausgeber:** Parkinson Schweiz

**Band:** - (2018)

**Heft:** 130: Angehörige : Situation der Angehörigen verbessern = Proches : améliorer la situation des proches = Congiunti : migliorare la situazione dei congiunti

**Artikel:** Parkinsonismi atipici. Parte 2, Paralisi sopranucleare progressiva (PSP)

**Autor:** Ghika, Joseph-André

**DOI:** https://doi.org/10.5169/seals-842606

**Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

**Conditions d'utilisation**

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

**Terms of use**

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

**Download PDF:** 03.07.2025

**ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch**

Parte 2
Parkinsonismi atipici

# Paralisi sopranucleare progressiva (PSP)

**Contrariamente alla sindrome di Parkinson idiopatica (SPI, malattia di Parkinson, la forma più diffusa di questa patologia) la paralisi sopranucleare progressiva (PSP) non risponde ai farmaci.**

Il Prof. Dr. med. Joseph-André Ghika è medico capoclinica del Servizio di neurologia presso l'Hôpital du Valais e membro del Consiglio peritale di Parkinson Svizzera.
*Foto: pgc Joseph-André Ghika*

La paralisi sopranucleare progressiva (PSP) fu descritta per la prima volta nel 1964 da Steele, Richardson e Olszewski. Si tratta di una rara forma di parkinsonismo atipico (4-6 %) ed è caratterizzata sia da deficit che non si manifestano nella sindrome di Parkinson idiopatica (SPI) sia da una crescente mancanza di risposta al trattamento. La PSP evolve più rapidamente (2-12 anni, in media 5-7 anni), non insorge prima dei 40-50 anni d'età e provoca sintomi motori più gravi, in particolare disturbi della marcia, dell'equilibrio, della deglutizione e della parola.

Il quadro classico della malattia, la cosiddetta sindrome di Richardson (PSP-RS), esordisce con cadute all'indietro, una paralisi dello sguardo (segno di Mona Lisa) e crescenti difficoltà a volgere lo sguardo dapprima verso il basso, poi anche verso l'alto, ad aprire le palpebre, a iniziare la marcia e a cambiare direzione. Altri sintomi sono una progressiva diminuzione del volume della voce, la disfagia (cibo che va di traverso), una tendenza al riso e al pianto incontrollati, le reazioni molto rallentate a stimoli di ogni genere, il rallentamento delle funzioni psichiche (bradipsichismo), l'apatia, la ripetizione incontrollata di parole o frasi (perseverazione) e l'incontinenza.

Lo sguardo è fisso, la fronte sollevata compensa la difficoltà a guardare in alto (segno frontale), l'apertura delle palpebre è difficoltosa (blefarospasmo). La rigidità è particolarmente marcata in corrispondenza dei muscoli del collo e prossimali (vicini al tronco), il tremore è raro o assente, i movimenti sono deboli, lenti e ritardati. Il paziente si alza dalla sedia come un razzo (*rocket sign*) e cade all'indietro quando si siede. La marcia è caratterizzata da un blocco iniziale (*freezing*) e da un irrigidimento durante i cambiamenti di direzione (magnetismo), con assenza di riflessi di protezione soprattutto all'indietro (retropulsione) alla minima perdita di equilibrio.

Serie
## Parkinsonismi atipici

Quasi quattro diagnosi di Parkinson su cinque riguardano la sindrome di Parkinson idiopatica (o malattia di Parkinson). Essendo molto più rari, i parkinsonismi atipici sono meno noti. A loro dedichiamo una serie in quattro parti:

- l'atrofia multisistemica (AMS) con sottotipi (cfr. rivista 129)
- la paralisi sopranucleare progressiva (PSP) con sottotipi
- la degenerazione corticobasale (DCB) con sottotipi
- la demenza a corpi di Lewy (Lewy-Body Dementia, LBD)

## Varianti della PSP

Esistono rare varianti della PSP che riguardano in maniera isolata la produzione del linguaggio (PSP-PNFA), l'inizio della marcia (PSP-F), l'instabilità posturale (PSP-I), la povertà di movimenti (acinesia pura, PSP-PA), il comportamento (PSP DFT bv), l'atassia (PSP-C), i movimenti oculari (PSP-OM) o la spasticità (PSP-PLS). A volte una PSP è associata alla sindrome corticobasale (PSP-CBS).

Nella variante classica, la risonanza magnetica (MRI) evidenzia un'atrofia del mesencefalo (segno di Mickey Mouse e del colibrì) e del peduncolo cerebellare superiore. Al microscopio e alla Tau-PET si può osservare un aggregato di proteina tau 4R fosforilata (raramente anche di altre proteine) in determinati neuroni del tronco cerebrale, dei gangli basali e della corteccia frontale.

### Trattamento

Dopo la comparsa della malattia, all'inizio la risposta ai farmaci è parziale, ma poi decade rapidamente. Per questa ragione, la PSP rientra fra le malattie orfane (rare). La fisioterapia serve a preservare i riflessi e a prevenire le cadute, ma già allo stadio precoce i pazienti necessitano di un deambulatore per i tratti brevi e di una sedia a rotelle per quelli più lunghi. Nella fase avanzata della malattia occorre spesso inserire una sonda PEG mediante la quale la maggior parte del cibo viene convogliata direttamente nello stomaco. L'iniezione di tossina botulinica nelle palpebre può aiutare a tenere gli occhi aperti.

*Prof. Dr. med. Joseph-André Ghika*