

Paralisi supranucleare progressiva

Autor(en): **Sturzenegger, Matthias**

Objektyp: **Article**

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

Band (Jahr): - **(1999)**

Heft 53

PDF erstellt am: **08.08.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-815605>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Presa di posizione riguardo il Tasmar®

Nel rapporto che segue il Prof. Hans-Peter Ludin, presidente del consiglio peritale della ASmP, e primario della clinica neurologica dell'ospedale cantonale di San Gallo, prende posizione sulla somministrazione più severa del Tasmar®

Nel settembre 1997 il Tasmar è stato immesso sul mercato svizzero quale medicamento nuovo per la cura del morbo di Parkinson. Si è subito constatato che molti pazienti avrebbero avuto un sostanziale miglioramento, e particolarmente un recupero della qualità di vita. Nell'autunno 1998 si è venuti a conoscenza che diversi pazienti che prendevano il Tasmar®, avevano avuto una grave affezione epatica, tre donne addirittura ne erano morte. Per le autorità responsabili, per la ditta produttrice e anche per i medici specialisti, si pose naturalmente la domanda cosa si dovesse fare in questa situazione. Nell'Unione Europea (UE) il medicamento venne immediatamente tolto dal mercato, contro il parere della maggior parte degli esperti, per cui i pazienti ne sono rimasti privi. In Svizzera e negli USA, indipendentemente gli uni dall'altra, venne scelta un'altra soluzione: da noi il medicamento si può ancora ottenere, però può essere prescritto solo a pazienti che soffrono di fluttuazioni che non si possono dominare altrimenti. Inoltre i pazienti devono essere informati sui possibili rischi e devono sottoporsi regolarmente a severi controlli delle funzioni epatiche. Sono contento che in Svizzera si sia potuto trovare questa soluzione. In questo modo possiamo limitare il rischio ad un minimo e dare la possibilità a molti pazienti di beneficiare di una migliore qualità di vita. Un sistema organizzato ed anche finanziato dalla Roche, assicura una saggia sorveglianza dei pazienti sotto cura, con la completa protezione dei dati. Questa occasione sia di spunto anche per citare l'esemplare politica d'informazione della Roche, che sin dall'inizio ha messo tutte le carte in tavola e cercato e trovato una soluzione per il bene dei pazienti.

*Prof. Dr.H.P.Ludin
presidente del consiglio peritale ASmP*

Gruppo di auto-aiuto PSP

L'Associazione svizzera del morbo di Parkinson si è detta disponibile di collaborare a formare un gruppo di familiari di pazienti affetti da PSP. Contattate il signor René Flatt, Route de Cossonay 45, 1008 Prilly, tel. 021 625 30 87.

Ulteriori indirizzi utili concernenti la PSP:

Associazione Europea: pubblica ad intervalli regolari un bollettino. Progressive Supranuclear Palsy (PSP Europe) Association. The Old Rectory, Wappenham Nr Towcester Northamptonshire, NN12 8SQ, GB Telefono: 0044 (0) 1327 860299. E-Mail: 10072,30@compuserve.com. Website: www.ion.ucl.ac.uk/PSPeur

Stati Uniti: The Society for PSP, Woodholme Medical Building, 1838 Green Tree Road, Baltimore, MD 21208, USA, Telefono: 00 1 800 457 4777. E-Mail: spsp@erols.com

Francia: Association PSP France, Mme Conord, 5, Chemin du Goh Vrass, F-56730 St. Gildaf de Rhuys, Telefono: 0033 297 45 20 16

Links in internet: www.psp.org, www.wemove.org, www.movementdisorders.org.

Forum di discussioni non moderato: inviate una comunicazione a «subscribe PSP» con vostro nome all'indirizzo: request@hydra.welch.jhu.edu

Paralisi supranucleare progressiva

Dietro la definizione inglese «Progressive Supranuclear Palsy» (paralisi supranucleare progressiva) si cela una grave malattia nervosa. La malattia, sotto certi aspetti, è simile al morbo di Parkinson. Il decorso è però significativamente peggiore.

• PD Dr. med. Matthias Sturzenegger *

Questa rara malattia (abbreviata in PSP), come la malattia di Parkinson, è una malattia degenerativa la cui causa è parimenti ancora completamente sconosciuta. Le malattie degenerative sono caratterizzate dalla distruzione di determinati gruppi di cellule che concernono il sistema nervoso (perciò neurodegenerative). La PSP fa parte come la malattia di Parkinson delle cosiddette malattie dei gangli basali. I gangli basali sono una regione nella profondità del cervello. le malattie dei gangli basali concernono di volta in volta gruppi di cellule vicini e che collaborano strettamente tra loro. Tutte le malattie dei gangli basali hanno in comune i più importanti disturbi funzionali che concernono i movimenti (e così anche i disturbi dei colpiti), il cosiddetto sistema motorio. Per i profani, come per il medico che ha poca dimestichezza con le malattie neurodege-

nerative, può essere difficile distinguere una dall'altra queste due malattie. In tutti e due i casi si possono osservare i segni tipici della malattia: rallentamento dei movimenti (acinesia, mimica ridotta, voce monotona, parola strascicata), rigidità muscolare, disturbi dell'equilibrio (instabilità posturale), e, più tardi, fluttuazioni dell'umore (depressione) e disturbi della memoria.

Per il medico e per il paziente distinguere le due malattie è molto importante per due motivi: primo, la prognosi della PSP è peggiore; secondo, le possibilità terapeutiche per la PSP sono minori e la risposta ai medicinali è sensibilmente peggiore.

Primi segnali

La paralisi supranucleare progressiva è molto più rara che la malattia di Parkinson. Si stima che la malattia di Parkinson

compaia 100 volte più frequentemente. La PSP comincia per lo più verso i 60 anni e concerne donne e uomini in egual misura. Disturbi della vista (difficoltà a muovere gli occhi come si vorrebbe, vista doppia o sfocata) sono segni precoci frequenti. Il medico esperto, sovente già nello stadio iniziale, può trovare dei reperti che permettono di fare una diagnosi corretta. Anche i disturbi dei movimenti delle palpebre e dell'espressione del viso possono essere veramente caratteristici. I colpiti osservano presto anche disturbi della deambulazione, si sentono insicuri e hanno la tendenza a cadere prevalentemente all'indietro. Spesso sono soggetti a cadute. La rigidità muscolare concerne il tronco e la nuca più che le braccia e le gambe. La postura del colpito, contrariamente ai malati di Parkinson, è eretta (rigida) e non piegata in avanti. Spesso all'inizio della malattia il linguaggio è lento, strascicato, la voce è senza tono. Inoltre i colpiti hanno disturbi della deglutizione e della parola.

Prognosi

Compaiono anche difficoltà a controllare le emozioni: scoppi di pianto o riso improvvisi, in parte anche in situazioni inadeguate (senza motivo) oppure una sorta di indifferenza sociale. La perdita delle facoltà intellettuali (specialmente la memoria, la concentrazione e la velocità del pensiero) si osservano molto prima che nella malattia di Parkinson e di regola è anche più marcata. Non vi è tremore. La prognosi della PSP è notevolmente più pesante di quella del morbo di Parkinson. I disturbi si aggravano velocemente e invalidano sempre più il paziente.

Terapia insoddisfacente

La PSP può essere in certo qual modo paragonata ad una malattia di Parkinson che non si può curare. Purtroppo la terapia della PSP al momento è molto difficile e insoddisfacente. Non vi è nessun medicamento veramente efficace per tutti i pazienti. I medicamenti che di solito sono molto efficaci nella cura della malattia di Parkinson (Levodopa, dopaminagonisti, anticolinergici) sono per niente o poco efficaci. La terapia sintomatica sta nell'uso di un bastone, più tardi di un girello, al fine di evitare le cadute, nello sminuzzare il cibo per evitare il pericolo di soffocamenti. Dopo pochi anni i disturbi della deambulazione rendono il paziente dipendente dalla sedia a

rotelle e i disturbi della deglutizione rendono necessario un aiuto alla nutrizione (sonda). Per il paziente e la famiglia è importante che venga fatta una diagnosi corretta precocemente, al fine di poter garantire una consulenza adeguata e prendere per tempo i provvedimenti necessari.

**L'autore è capo servizio di neurologia della clinica universitaria di Berna e membro del Comitato della ASmP*

Problemi del sonno nei pazienti di Parkinson

I pazienti di Parkinson a volte soffrono di disturbi del sonno. Spesso hanno difficoltà ad addormentarsi. Il loro sonno è frammentario e marcato dall'assenza della fase di sonno profondo e da ripetuti risvegli durante la notte. Di conseguenza durante il giorno sono soggetti a sonnolenza e a brevi fasi di sonno. Invecchiando compaiono generalmente più frequentemente disturbi del sonno. Se si vuole andare a fondo del problema, si deve confrontare il comportamento del sonno di persone sane di una certa età con quello dei pazienti di Parkinson della stessa età. Una serie di studi hanno confrontato la frequenza dei disturbi del sonno nei pazienti di Parkinson, col comportamento di persone sane della stessa età. È emerso che nei pazienti di Parkinson vi erano più frequentemente interruzioni durante il sonno notturno, come pure fasi di sonnolenza spontanea durante il giorno, che nei gruppi sotto controllo della stessa età.

Le interruzioni del sonno notturno era da imputare ad una maggiore tensione muscolare, disturbi della respirazione ed a possibili interruzioni delle fasi di sonno REM/NON-REM, che potrebbero essere causati dai medicamenti per il Parkinson.

I pazienti con fluttuazioni diurne (fasi ON-OFF, l'altalena fra le fasi di buona e di cattiva mobilità), si lamentavano di notte di povertà di movimenti, distonie e crampi muscolari dolorosi. Nell'ambito di uno studio parallelo mediante sistema placebo, venne testata l'efficacia di una unica dose di un preparato retard di Levodopa (Sinemet® CR, Madopar® DR), in relazione ai problemi di sonno che compaiono a seguito di disturbi motori. 40 pazienti di Parkinson con fluttuazioni presero parte allo studio. Il Madopar® DR e il Sinemet® DR migliorarono sensibilmente la mobilità notturna ed ebbero un effetto positivo sulla durata del sonno. È comune da osservare che i preparati Levodopa retard non aiutano necessariamente tutti i pazienti di Parkinson a migliorare la qualità del sonno. In alcuni pazienti – specialmente nello stadio avanzato della malattia o che soffrono di demenza – possono comparire sogni vivaci, incubi e allucinazioni. Anche se la somministrazione di medicamenti per il Parkinson non aiuta molti pazienti ad addormentarsi, un preparato Levodopa retard può rivelarsi utile al comportamento del sonno di certi malati che di giorno soffrono di fluttuazioni motorie.

Fonte: UPDATE Issue 93, 1198, pagina 622, si riferisce a: Journal of Neurology, 245 Suppl. 1998, F. Stoechi, L. Barbato, G. Nordere, A. Ruggieri, «Sleep disorders in Parkinson's Disease». Traduzione: Norbert Engels/Aldo Magno

La paralisi supranucleare progressiva (PSP) venne descritta quasi trent'anni fa dai tre ricercatori Steel, Richardson e Olszewski insieme, dopo lavori preliminari di altri autori che risalgono al 1904. Perciò la malattia viene chiamata anche sindrome di Steel-Richardson-Olszewski. Uno studio stima che la frequenza della malattia si aggiri intorno a 1,39 su 100 000 abitanti. Dal 1964 numerosi ricercatori hanno confermato e allargato il lavoro di Steel, Richardson e Olszewski.

Fonte: Moderne Geriatrie, marzo 1993, pag. 91

Assemblea generale:

12 giugno, dalle 10.30 h alle 17.00 h
Seerestaurant Mythenquai 61, Zurigo