

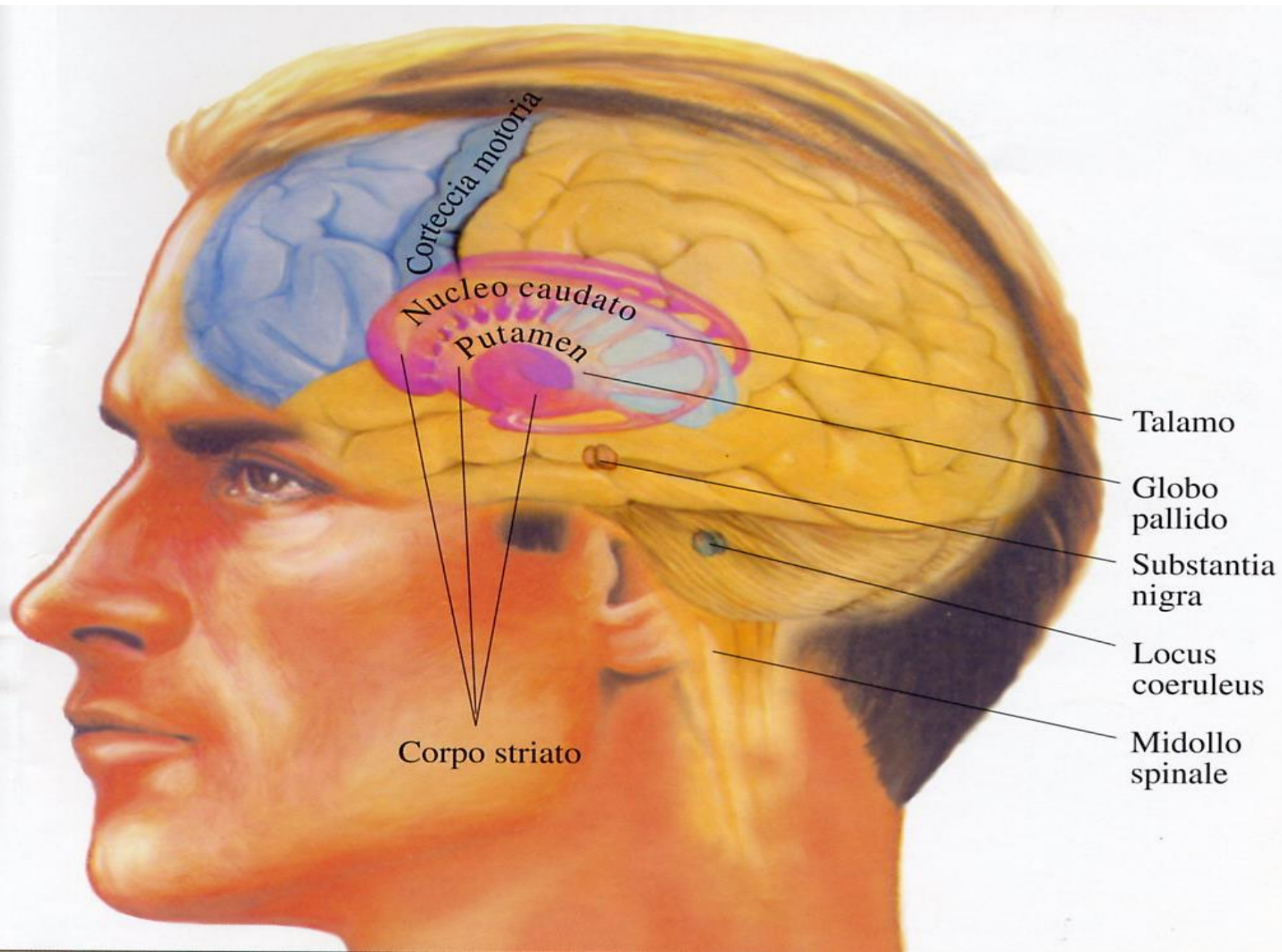
Enrico Granieri
Direttore della Clinica Neurologica
Università di Ferrara

- Parkinsonsonismi primari e secondari

“PARKINSONISMI ATIPICI”

Anno accademico 2015 - 2016





Corteccia motoria

Nucleo caudato
Putamen

Corpo striato

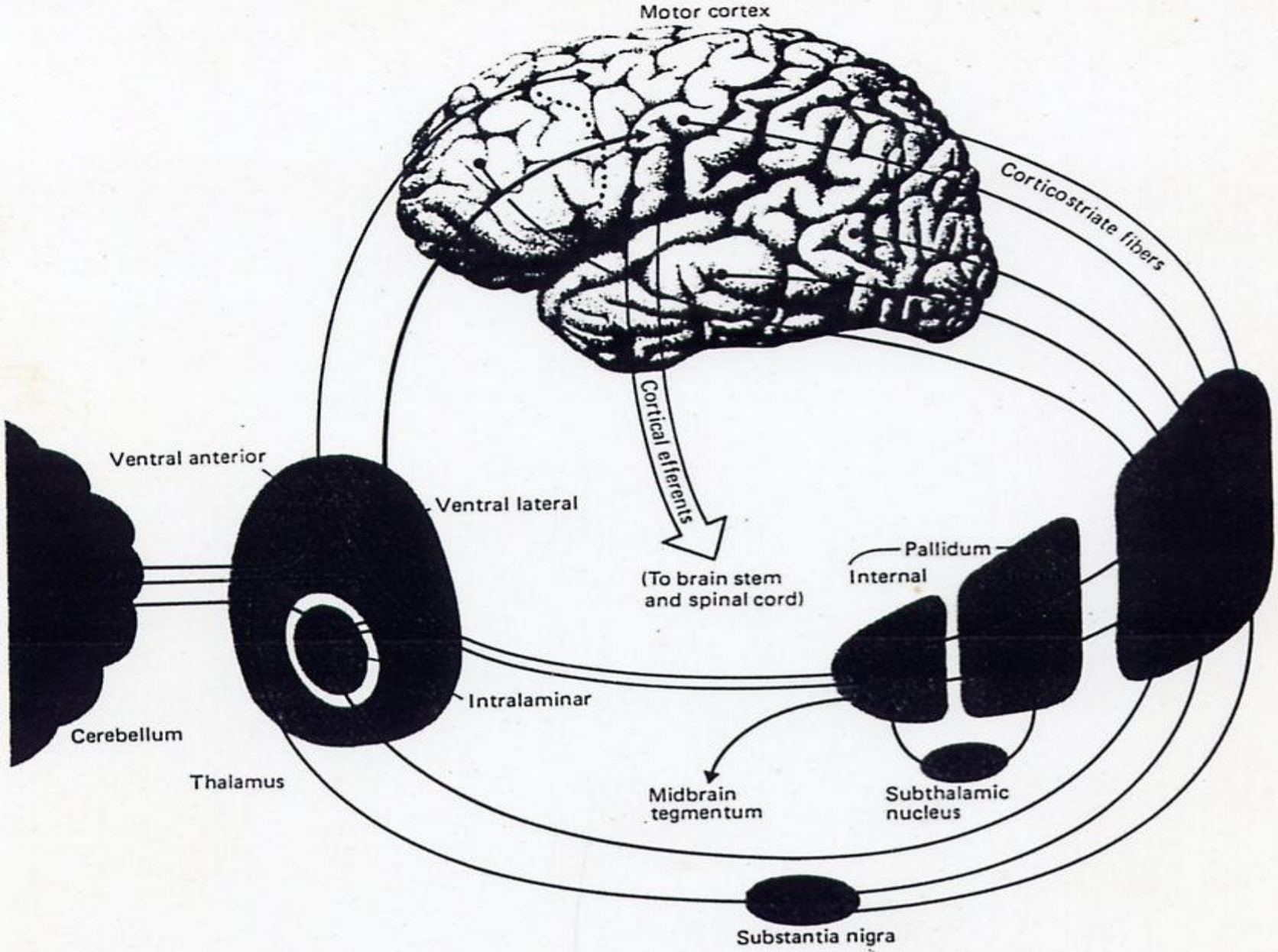
Talamo

Globo pallido

Substantia nigra

Locus coeruleus

Midollo spinale



31-3 Critical role of the thalamic nuclei in mediating the connections of the basal ganglia to the motor cortex. (Adapted from DeLong, 1974.)

ECCITATORIA

Corteccia motoria

**INIBITORIA:
DOPAMINA**

Talamo anteriore

Nucleo caudato

Putamen

Globo pallido

Corpo striato

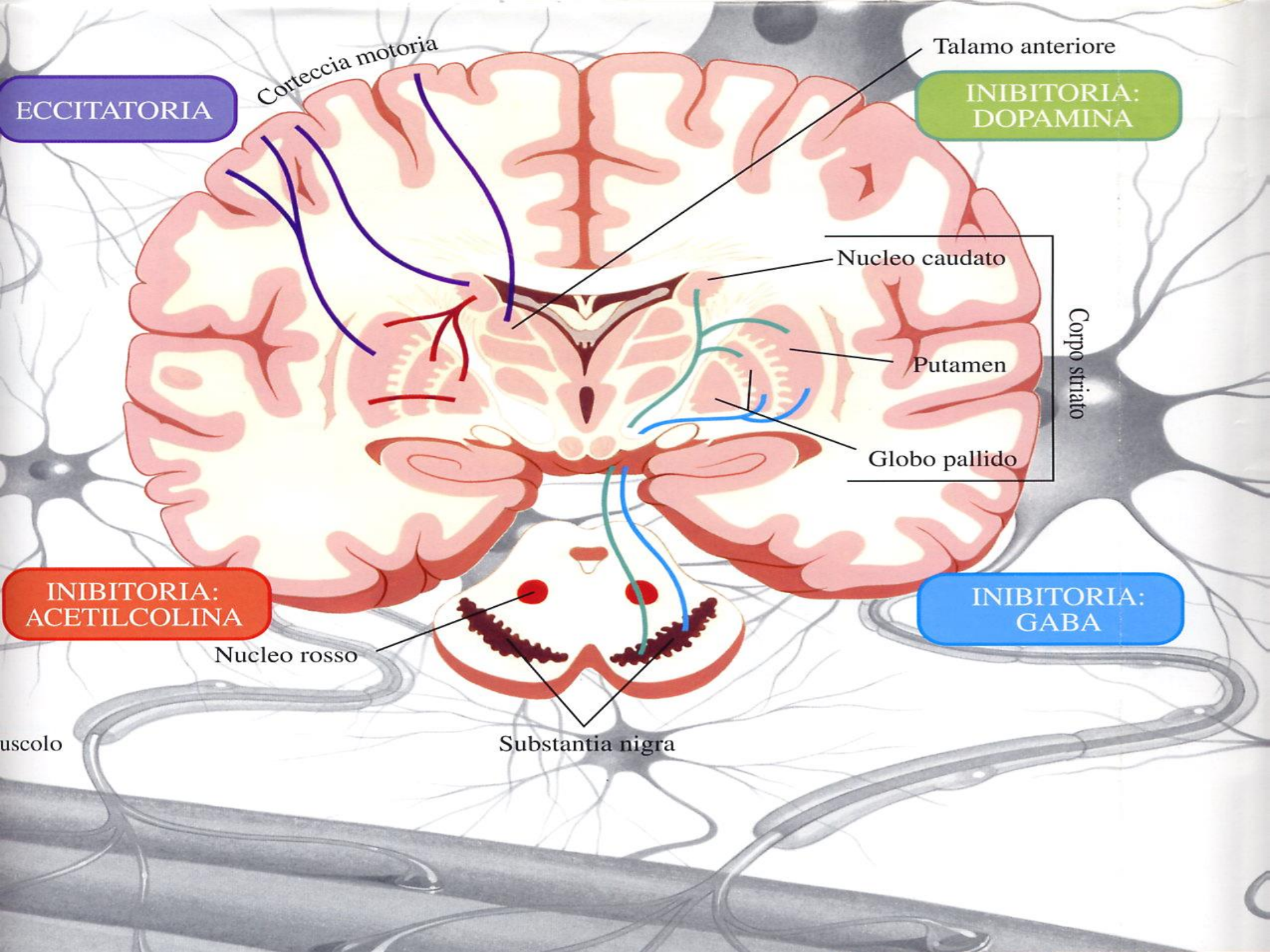
**INIBITORIA:
ACETILCOLINA**

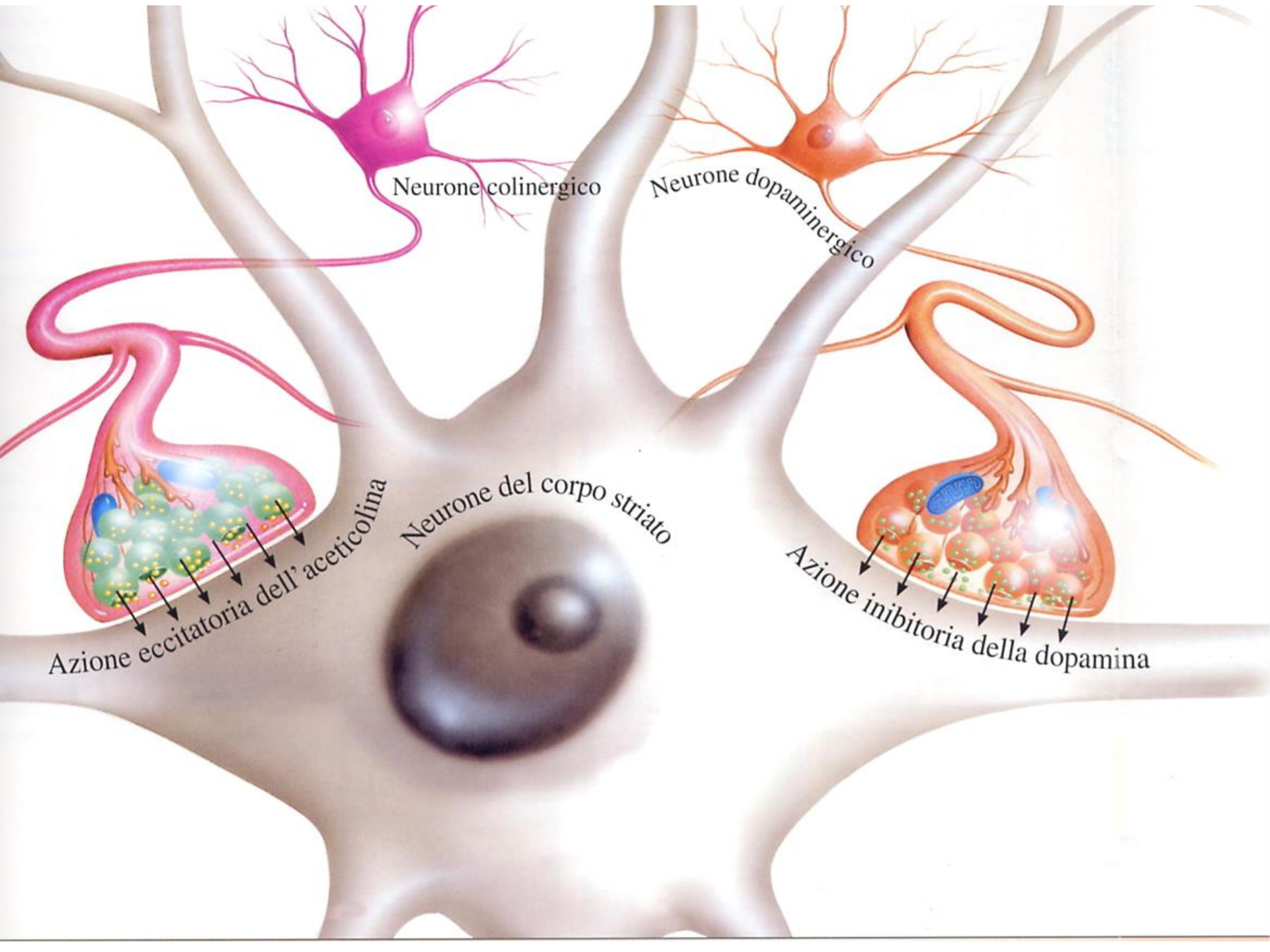
Nucleo rosso

**INIBITORIA:
GABA**

Substantia nigra

muscolo





Neurone colinergico

Neurone dopaminergico

Neurone del corpo striato

Azione eccitatoria dell' aceticolina

Azione inibitoria della dopamina

Tabella 25.1 – Classificazione eziologica delle sindromi acinetico-ipertoniche (parkinsonismo)

1. **Malattia di Parkinson** (idiopatica)
2. **Parkinsonismi monogenici** (ereditari)
3. **Parkinsonismi sintomatici** (secondari a cause note)
 - Postencefalitico (encefalite letargica, altre encefaliti virali)
 - Da farmaci: antagonisti dopaminergici (fenotiazine, butirrofenoni, sulpitridi); depletori delle riserve di dopamina (reserpina, tetrabenazina); antagonisti del trasporto di calcio (flunarizina, cinnarizina); litio; metoclopramide; alfa-metildopa
 - Da tossici (manganese, mercurio, MPTP, metanolo, cianuro, disolfuro di carbonio, solventi idrocarburici)
 - Encefalopatia anossica (incluso avvelenamento da ossido di carbonio)
 - Vascolare (encefalopatia ipertensiva-aterosclerotica, angiopatia amiloide, encefalopatia di Binswanger)
 - Traumi cranici (inclusa la demenza pugilistica)
 - Tumori cerebrali
 - Idrocefalo (normoteso ed iperteso)
 - Metabolico (degenerazione epatocerebrale acquisita, ipoparatiroidismo)
4. Parkinson-plus
 - A. Forme Sporadiche:
 - Atrofie multisistemiche (atrofia olivo-ponto-cerebellare, degenerazione strio-nigrica, sindrome di Shy-Drager)
 - Paralisi sopranucleare progressiva
 - Degenerazione corticobasale (o cortico-dentato-nigrica)
 - Degenerazione pallidale
 - Parkinsonismo-demenza-SLA complex di Guam
 - Malattia di Alzheimer con Parkinsonismo
 - Malattia da corpi di Lewy diffusi
 - B. Forme Familiari:
 - In corso di malattie degenerative ereditarie (malattia di Wilson, malattia di Huntington, malattia di Hallervorden-Spatz, neuroacantocitosi, malattia di Joseph)
 - Calcificazione familiare dei gangli della base
 - Deficienza di glutamato-deidrogenasi
 - Distonia DOPA-responsiva e parkinsonismo giovanile

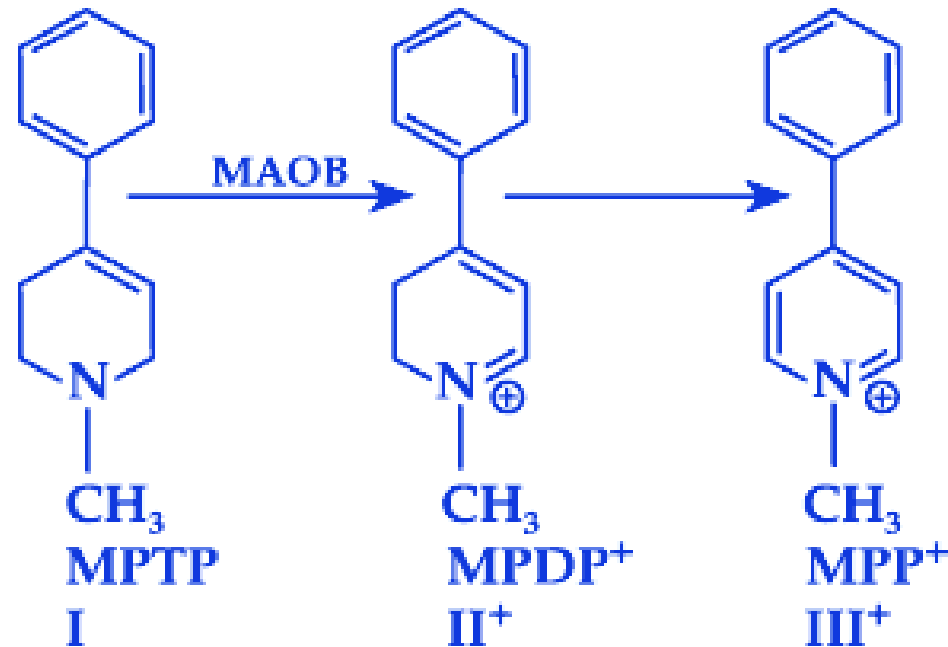
Fattori causali

- Epidemia di parkinsonismi scoppiata all'inizio degli anni '80 in tossico-dipendenti californiani, eroina tagliata con **Metil-Phenil-Tetraidro-Piridina (MPTP)**, la più potente tossina parkinsonigena, simile al **Paraquat** (Langston et al., 1983)
- Quest'evento ha rivolto l'epidemiologia analitica verso i pesticidi



Figura 4.1

I cosiddetti "tossicodipendenti congelati" (*frozen addicts*) posano in gruppo nel 1991, dopo la terapia. Nove anni prima, essi erano rimasti improvvisamente immobilizzati, come se avessero sviluppato da un momento all'altro il morbo di Parkinson, dopo aver assunto una dose di stupefacente "tagliata" con impurità.

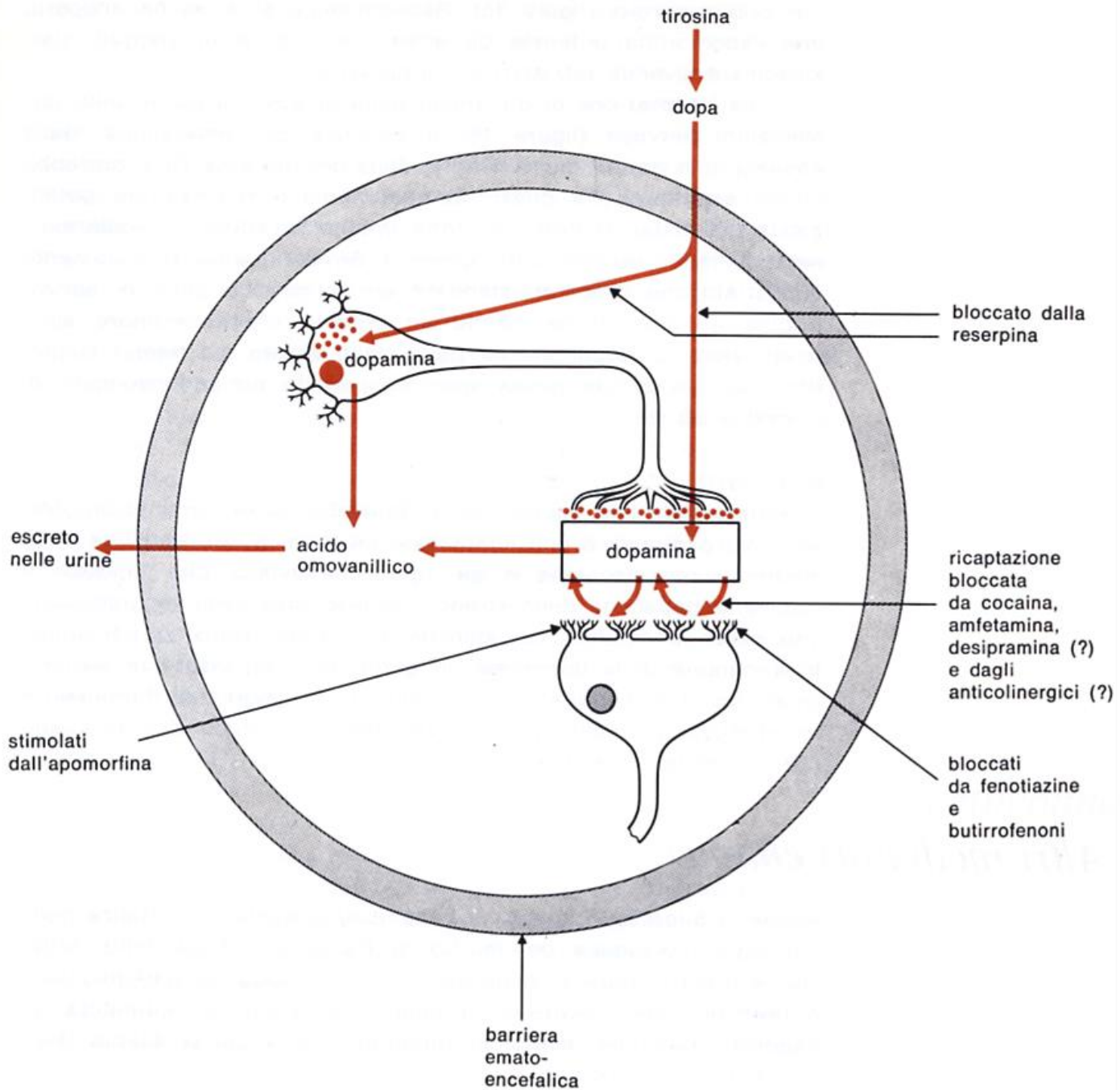


Tab. 2 - Parkinsonismi in malattie degenerative
del Sistema Nervoso Centrale

Atrofia Multisistemica	Malattia di Shy-Drager
	Atrofia Olivopontocerebellare (*)
	Malattia di Machado-Joseph *
	Atrofia Nigrosubtalamopallidale *
Degenerazione Striato-nigrale	
Degenerazione Cortico-basale	
Degenerazione Corticostriatospinale (Malattia di Creutzfeldt-Jakob)	
Complesso Parkinson - Demenza - Sclerosi Laterale Amiotrofica dell'isola di Guam	
Parkinson-plus (Parkinson - Demenza complex)	
Malattia di Hallervorden-Spatz	
Paralisi Sopranucleare Progressiva (Malattia di Steel-Richardson-Olszewki)	
Malattia di Fahr (Calcificazione idiopatica dei gangli della base) (*)	
Morbo di Wilson (Degenerazione epatolenticolare) *	
Corea di Huntington (Forma rigida di Westphal) *	
Morbo di Pick (*)	
Tremore essenziale (*)	
Dystonia Musculorum Deformans (Spasmo di torsione) *	

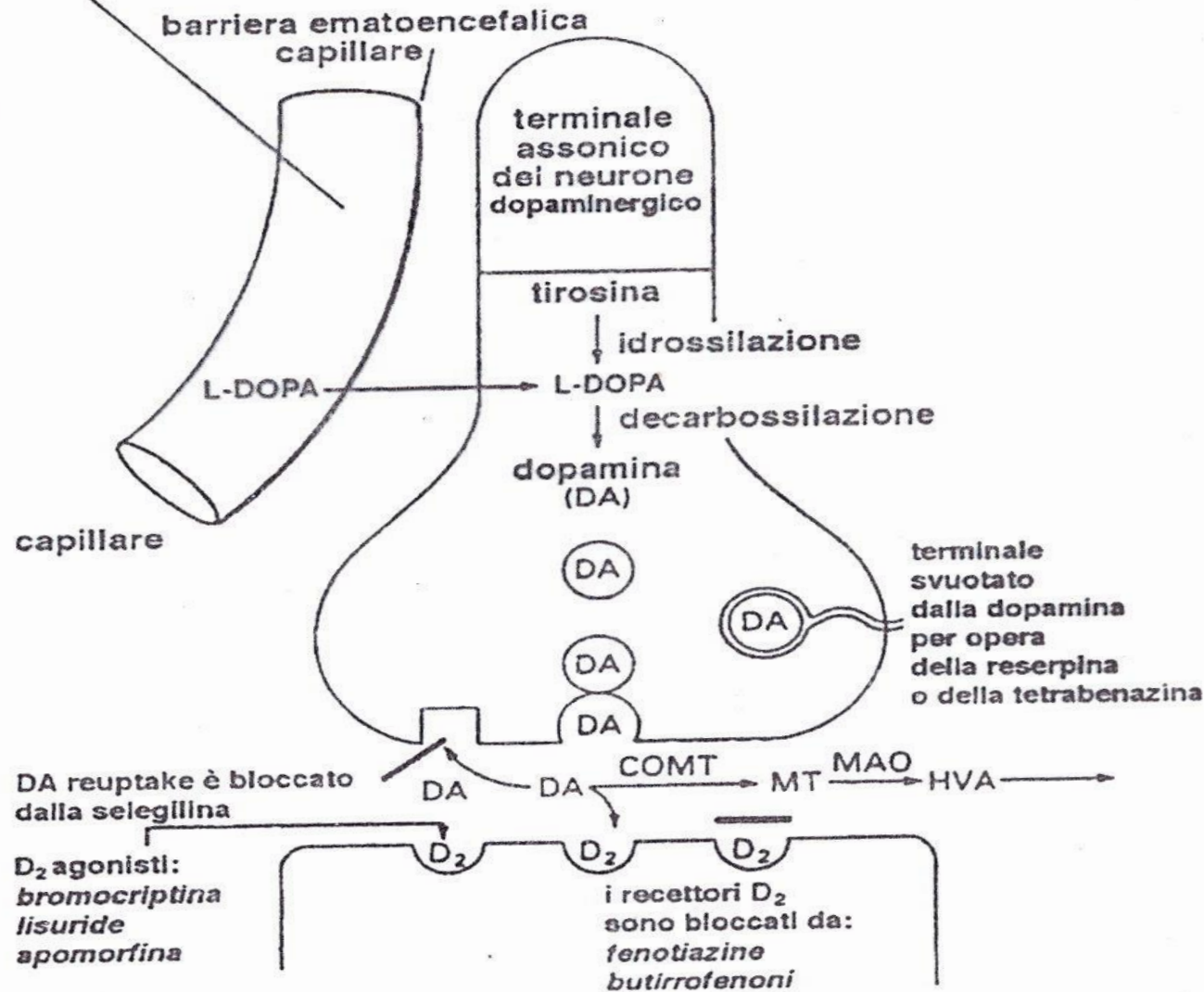
* Malattie geneticamente determinate

(*) Forme sporadiche e forme a determinazione genetica



Terapia con L-DOPA

la decarbossilazione della DOPA è impedita dalla benserazide e dalla carbidopa

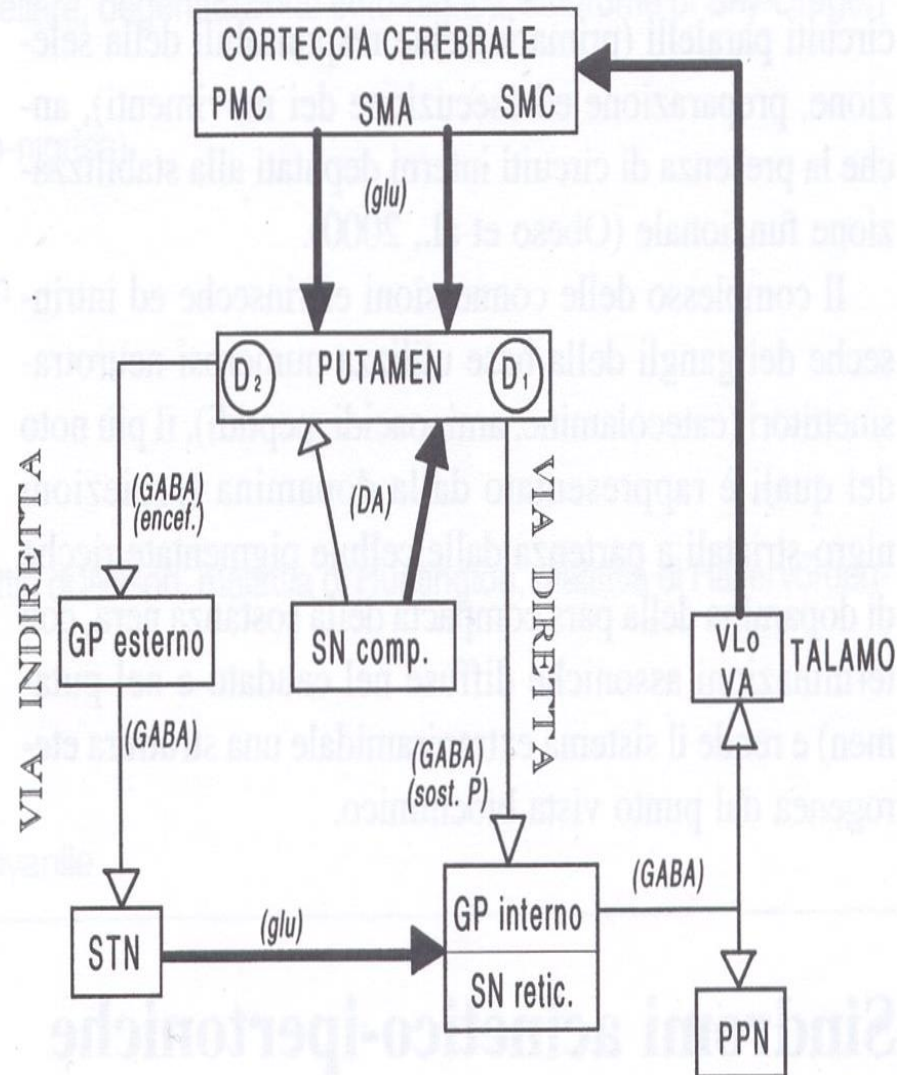


DA = dopamina; COMPT = catecol-o-metiltransferasi;
MT = metossitiramina; MAO = monoaminossidasi;
HVA = acido omovanillico.

Circuito gangli della base – talamo – corteccia: due vie parallele

(“diretta” e “indiretta”). Neurotrasmettitori utilizzati ■

- **Linee in grassetto proiezioni facilitatorie; linee normali proiezioni inibitorie.**
- PMC: Area PreMotoria;
- SMA: supplementare motoria;
- SMC: sensitivo-motoria;
- GP: globus Pallidus;
- SN: Substantia nigra (pars compacta e pars reticolata);
- STN: nucleo subtalamico;
- PPN: nucleo peduncolo-pontino;
- VLo: nucleo.Ventrale-laterale talamico (pars oralis);
- VA: nucleo ventrale anteriore.
- Glu: glutamato;
- GABA;
- encef.:encefaline;
- DA: dopamina;
- sost.P.



Farmaci	Effetti principali su				Dosaggio	Precauzioni e osservazioni
	Tremori	Rigidità e spasmi	Acinesia (astenia)	Crisi oculogire		
Solfato di atropina, soluzione allo 0,5%		x			3 gocce tre volte al dì in un bicchiere di acqua, aumentando di 1 goccia ogni tre dì fino a raggiungere le 10 gocce tre volte al dì o la dose tossica.	Può scatenare un glaucoma acuto nelle persone anziane ed è controindicato nei pazienti con glaucoma. Visione indistinta, secchezza delle fauci, vertigine e tachicardia sono i primi sintomi tossici; i sintomi tardivi sono vomito, vertigine, stato confusionale e allucinazioni. I farmaci di sintesi causano più facilmente vertigine degli alcaloidi naturali e sono talvolta meno parasimpaticolitici.
Tintura di belladonna		x			15 gocce tre volte al dì in un bicchiere d'acqua, aumentando di 1 goccia al dì fino a giungere a 30 gocce tre volte al dì o alla dose tossica.	
Bromuro di scopolamina	x			x	Persone anziane, 0,3 mg due volte al dì; giovani, fino a 0,6 mg 2 o 3 volte al dì.	
Tintura di stramonio	x				Iniziare con 15 gocce tre volte al dì e aumentare lentamente fino ad ottenere una risposta terapeutica, con circa 60 gocce tre volte al dì, o fino alla dose tossica.	
Rabellon®*		x	x		Tavolette da 0,5 mg: 1/4, 1/2 o 1 tavoletta 2-4 volte al dì.	
Triexifenidile cloridrato (Artane®)		x	x	x	1-5 mg tre volte al dì, iniziando con bassi dosaggi e aumentando lentamente. Nelle crisi oculogire dare 10 mg tre volte al dì.	
Biperiden HCl		x		x	2 mg 3-4 volte al dì.	
Cloridrato di prociclidina (Kemadrin®)		x			2,5-5 mg tre volte al dì dopo i pasti.	
Cloridrato di		x			50-100 mg quattro volte al dì. Iniziare	

Farmaci	Effetti principali su				Dosaggio	Precauzioni e osservazioni
	Tremori	Rigidità e spasmi	Acinesia (astenia)	Crisi ocologire		
Cloridrato di caramifene (Panparnit [®])		x			50-100 mg quattro volte al dì. Iniziare con 12,5 mg quattro volte al dì e aumentare gradualmente fino al dosaggio ottimale.	Somministrare a stomaco pieno o con uno o più bicchieri pieni d'acqua. Vedi anche atropina.
Cicrimina (Pagitane [®])		x	x	x	1,25-5 mg 3-4 volte al dì. Il dosaggio può essere gradualmente aumentato fino ai limiti di tolleranza	Utile quando gli effetti del triexifenidile si attenuano. Vedi anche atropina.
Metansulfonato di benzotropina (Cogentin [®])	x	x			0,5 mg 1-2 volte al dì, aumentando di 0,5 mg ad intervalli di molti giorni fino a 5 mg al dì o alla dose tossica. Spesso è più efficace se dato in una sola dose all'ora di coricarsi.	Effetti collaterali simili a quelli dell'atropina. E' più efficace se associato con il triexifenidile o con la destro-amfetamina.
Cloridrato di difenidramina (Benadryl [®])	x				50 mg 2-4 volte al dì.	Ridurre il dosaggio se c'è una transitoria sonnolenza.
Cloridrato di orfenadrina (Disipal [®])	x	x			50 mg 3-5 volte al dì.	
Cloridrato dell'etere di clorfenoxamina (Fenoxene [®])		x			50 mg 3-4 volte al dì.	Utile se associato ad altri farmaci.
Cloridrato di etopropazina (Parsidol [®] , Lysovane [®])	x	x			25-30 mg 4 volte al dì.	Può essere usato in associazione con altri farmaci antispastici. Questo farmaco ha formula simile alla cloropromazina; prendere le stesse precauzioni che per questo farmaco.
Solfato di destro-amfetamina (Dexedrine [®])			x		5 mg al mattino o a mezzodì.	Stimolante del SNC; deve essere usato con cautela nei cardiopatici.

* Il Rabellon[®] è un'associazione di joscina, atropina e scopolamina.

Eziologia delle sindromi parkinsoniane

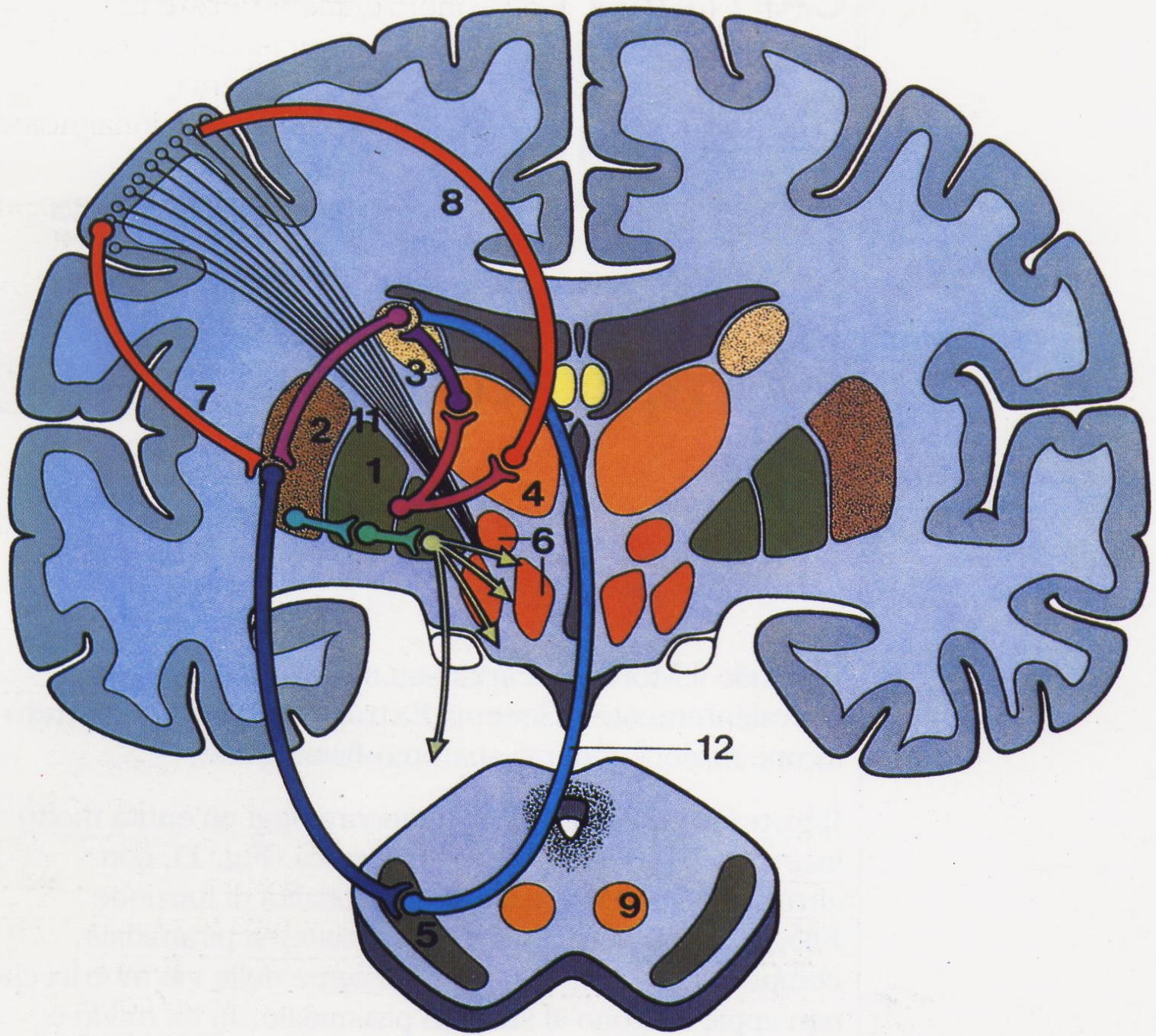
Sindrome di Parkinson idiopatica:

- Forma giovanile (prima di 40 anni, acinetico-rigida, andatura strisciante)
- Forma senile (dopo 70 anni, sintomi psicoorganici, andatura rapida)
- Forma con tremore prevalente (spesso inizio unilaterale, prognosi a lungo termine favorevole)
- Forma acinetico-rigida (spesso bilaterale, prognosi a lungo termine sfavorevole)
- Tipo equivalente

Eziologia delle sindromi parkinsoniane

Sindrome Parkinsoniana-Plus (malattie degenerative multi-sistemiche):

- Degenerazione olivo-ponto-cerebellare (con sintomi cerebellari)
- Paralisi progressiva sopranucleare (sindrome di Steele-Richardson-Olszewski) con paralisi oculare
- Sindrome di Shy-Drager (con sintomi vegetativi-ipotensione ortostatica)
- Degenerazione striato-nigra (con sintomi pseudo-bulbari)
- Complesso Parkinson-SLA-Demenza (di Guam)
- Degenerazione cortico-basale



Sindromi parkinsoniane plus: forme familiari

- In corso di malattie ereditarie:
- M. Wilson, rame
- M. Huntington, ..
- M. Hallervorden* Spatz,.. Accumulo di ferro
- Neuroacantocitosi
- Malattia di Machado-Joseph
- Calcificazione familiare dei gangli della base (sindr. Fahr)
- Deficienza di Glutamato-deidrogenasi
- Distonia DOPA-responsiva e parkinsonismo giovanile

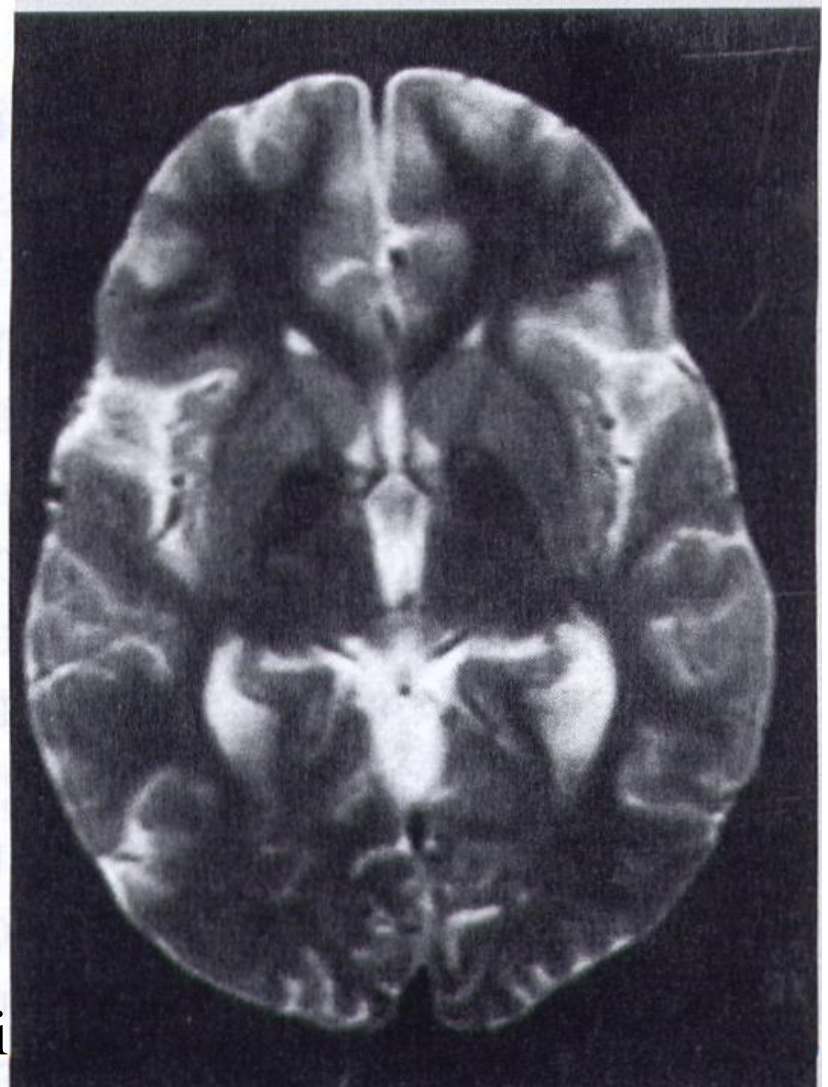
- *Oggi neurodegenerazione con accumulo di ferro: Hallervorden fu coinvolto in casi di eutanasia attiva durante l'olocausto

RM nelle NBIA (Neurodegenerative Brain Iron Accumulation: aspetto a occhio di tigre del globus pallidus)

Hallervorden Spatz

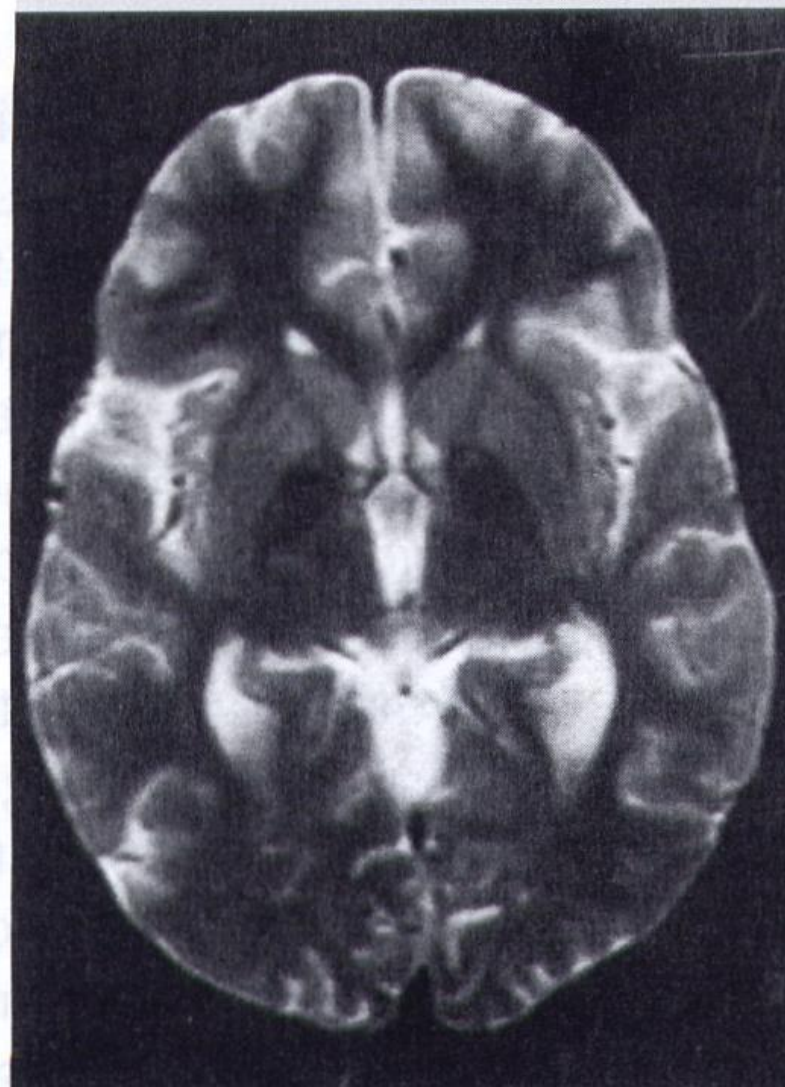
(due sorelle sui cui cervelli vennero eseguite le prime autopsie durante il periodo dell'Olocausto)

Colpisce prevalentemente in età infantile o nella prima adolescenza. distonia in torsione, coreoatetosi, atassia cerebellare, altri disturbi sia del linguaggio che motori. Infausta, non soltanto allo stato attuale non esistono trattamenti efficaci ma le persone affette da tale sindrome hanno una aspettativa di vita sui 10 anni



RM nelle NBIA (Neurodegenerative Brain Iron Accumulation): aspetto a occhio di tigre del globus pallidus

- Malattia familiare o sporadica. Se familiare, è ereditata recessivamente, legata al cromosoma 20.
- Recentemente, è stata descritta una mutazione nel gene pantotenate kinasi (*PANK2*) 20p13.
- Hallervorden and Spatz descrissero la malattia nel 1922 come forma di degenerazione cerebrale familiare caratterizzata da deposito di Ferro nel cervello. Il termine *neurodegenerazione con accumulo di ferro cerebrale di tipo 1* (NBIA-1) è stato usato nella letteratura più recente. Il termine più usato ancor più recentemente è *pantothenate kinase-associated neurodegeneration*



Eziologia delle sindromi parkinsoniane

Sindromi Parkinsoniane secondarie:

- **Cause metaboliche:** morbo di Wilson (metabolismo del rame), sindrome di Fahr (metabolismo del calcio e del fosforo), sindrome di Hallervorden-Spatz (metabolismo del ferro), ipoparatiroidismo
- **Cause tossiche:** CO, avvelenamento da manganese, narcotici, MPTP, bisolfito di Ca, Metanolo, Acido Cianidrico,

Eziologia delle sindromi parkinsoniane

Sindromi Parkinsoniane secondarie:

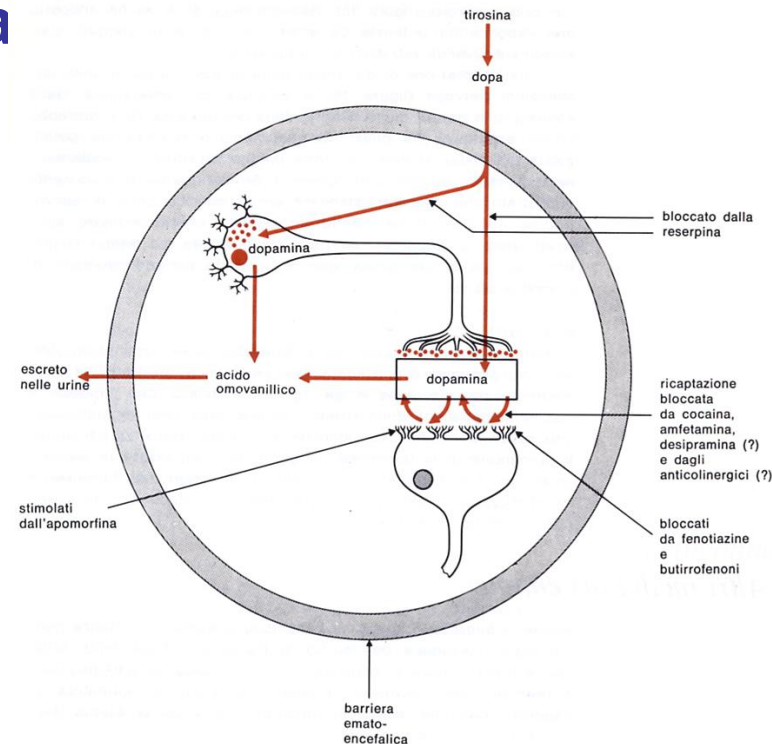
Cause iatrogene:

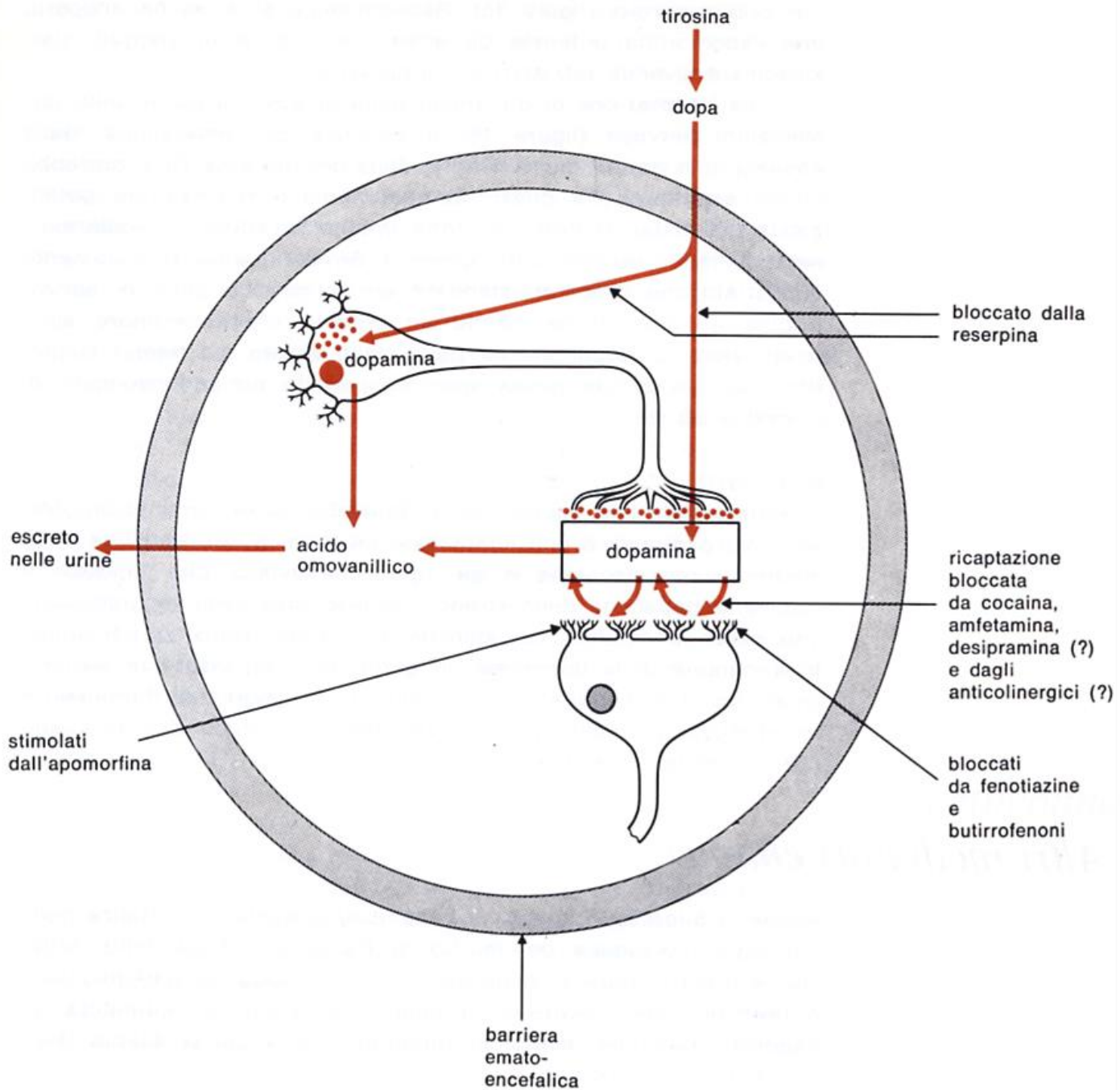
antagonisti dopaminergici: neurolettici, fenotiazine, butirrofenoni, sulpiridi;

depletori delle riserve di dopamina
reserpina, tetrabenazina;

antagonisti del trasporto di Ca:
flunarizina, cinarizina e altri Ca-antagonisti;

litio,
metoclopramide;
alfa-metil-dopa





Eziologia delle sindromi parkinsoniane

Sindromi Parkinsoniane secondarie:

Cause infettive: Parkinsonismo Post-Encefalitico, complicanza dell' Encefalite Letargica di von Economo, a seguito dell'epidemia influenzale di "Spagnola" (1917-1925): sintomi parkinsoniani arricchiti da crisi oculocefalogire e blefarospasmo e intense reazioni vegetative.

Altre Cause infettive: meningoencefalite acuta, malattia di Creutzfeldt-Jakob,
Lue

Sindromi parkinsoniane secondarie

- **Sindromi post - infettive**
- **Sindrome parkinsoniana su base vascolare**
- **Sindrome parkinsoniana post-traumatica**
- **Idrocefalo normoteso**
- **Sindromi iatrogene**
- **Sindrome parkinsoniana da tumori**
- **Anossia**
- **Malformazioni cerebrali**
- **Ematomi subdurali cronici**

Scissura centrale di Rolando

Fascio corticospinale

Ipotalamo

Ansa lenticolare

Fascio dalla corteccia diretto ai:

Nuclei subtalamici
Substantia nigra
Nucleo rosso
Sostanza reticolare
Protuberanza grigia
Olive inferiori

Fascio reticolo-spinale

Fascio vestibolo-spinale

Corteccia cerebrale

Nucleo caudato

Putamen

Talamo

Globus pallidus (pallidum)

Nucleo centrale

Nucleo subtalamico

Substantia nigra

Sostanza reticolare mesencefalica

Nucleo rosso

Tubercolo quadrigemello superiore

Protuberanza grigia

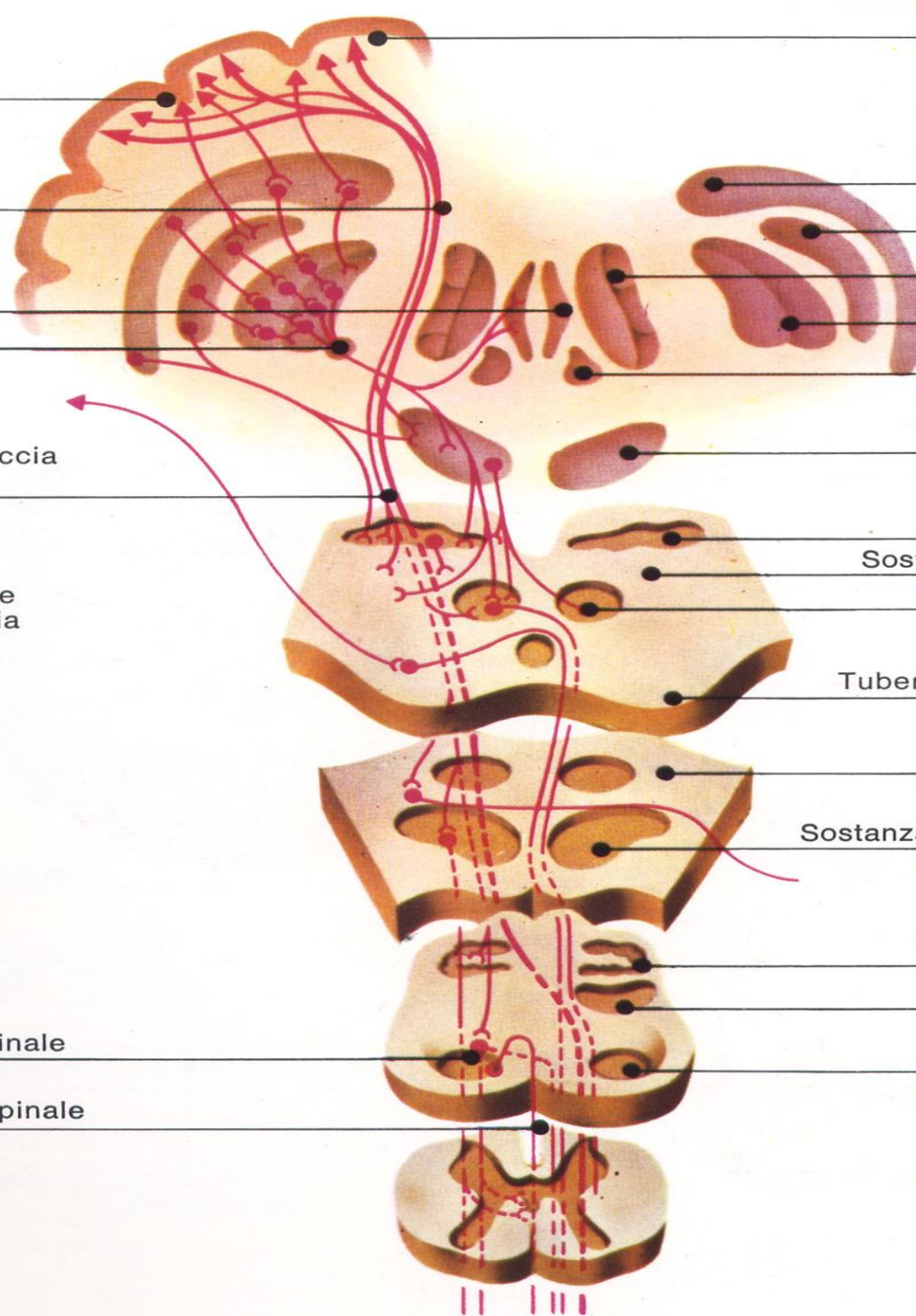
Sostanza reticolare della protuberanza

Olive inferiori

Sostanza reticolare bulbare

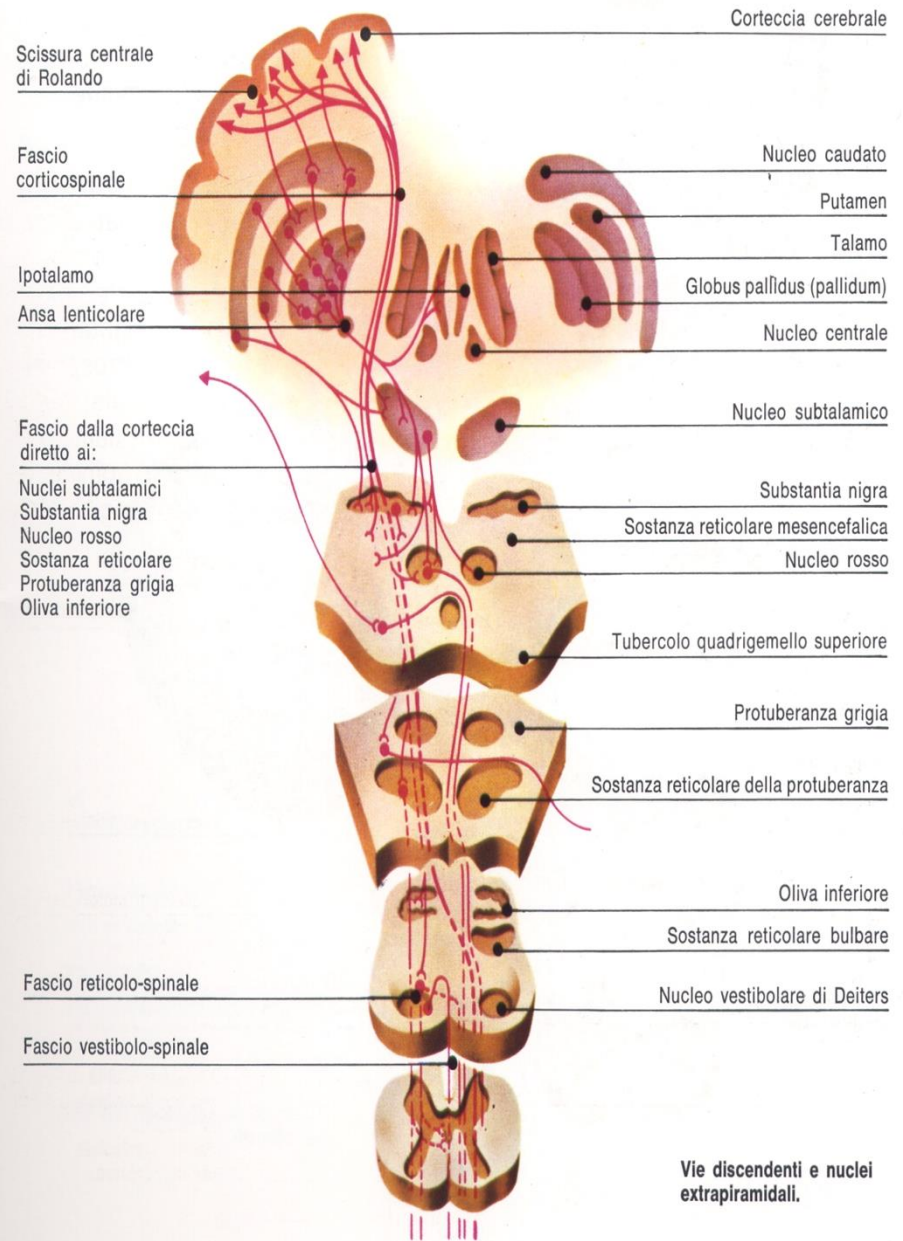
Nucleo vestibolare di Deiters

Vie discendenti e nuclei extrapiramidali.

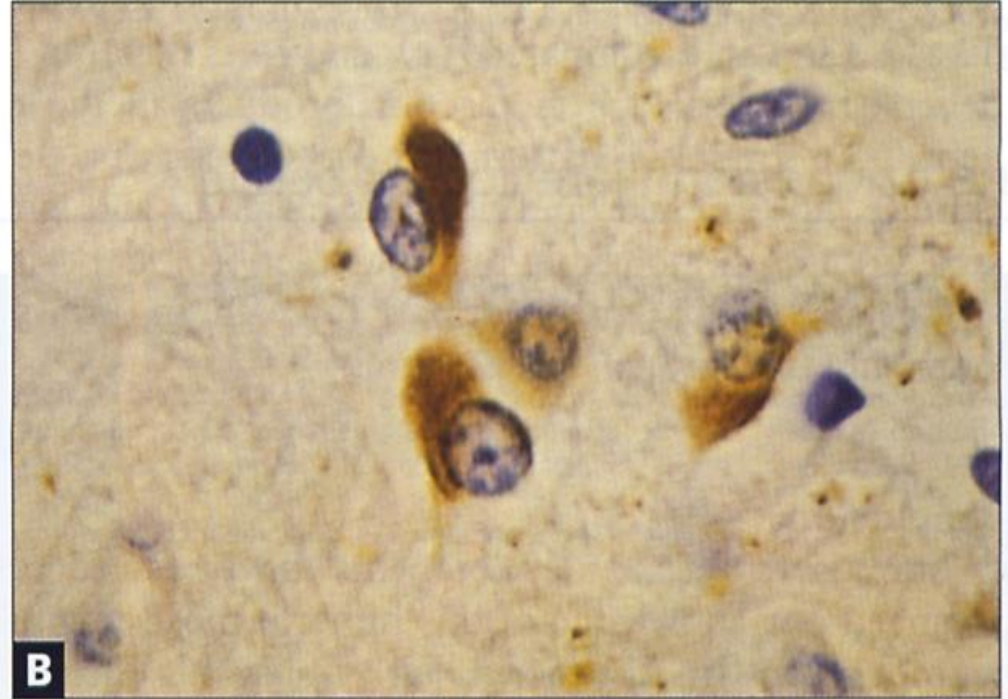
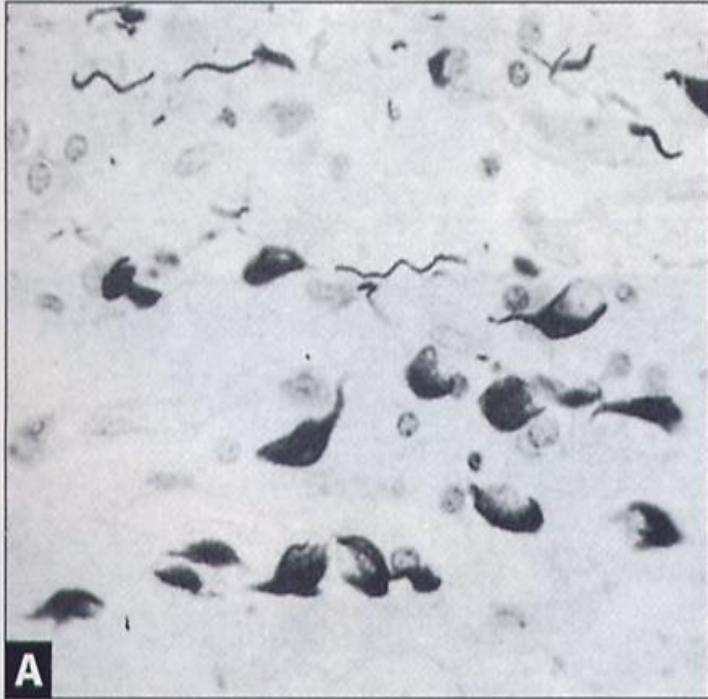


ATROFIA MULTISISTEMICA

- Patologia degenerativa sporadica a carico di striato, sostanza nigra, locus coeruleus, olive inferiori, nuclei del ponte, nucleo dorsale del vago, cellule del Purkinje, cellule delle colonne intermedio-laterali e del nucleo di Onuf (parte caudale del midollo spinale, sacrale).
- **Presenza di inclusioni citoplasmatiche gliali (soprattutto oligodendrociti) argirofile, perinucleari: proteina tau, ubiquitina, tubulina, ..**



ATROFIA MULTISISTEMICA



A: inclusioni citoplasmatiche e processi cellulari alterati.

B: alto ingrandimento: inclusioni ubiquitino-positivo negli oligodendrociti

ATROFIA MULTISISTEMICA

- Si distinguono:
- DEGENERAZIONE STRIATO-NIGRICA
- ATROFIA OLIVO-PONTO-CEREBELLARE SPORADICA
- SINDROME DISAUTONOMICA DI SHY-DRAGER

ATROFIA MULTISISTEMICA

- Incidenza 3-5 CASI PER 100.000/anno
- 1,3 m/f
- Speranza di vita 3-6 anni (prognosi migliore per le forme cerebellari)

ATROFIA MULTISISTEMICA

- **Parkinsonismo**
- **Atassia cerebellare**
- **Disautonomia:**
 - *Vescica neurologica*
 - *Impotenza*
 - *Ipotensione ortostatica (e tendenza a sincopi)*

Sintomi che possono preponderare gli uni rispetto agli altri: 3 forme distinte:

- * Degenerazione striato nigrica
- * Atrofia olivo-ponto-cerebellare
- * Sindrome di Shy Drager

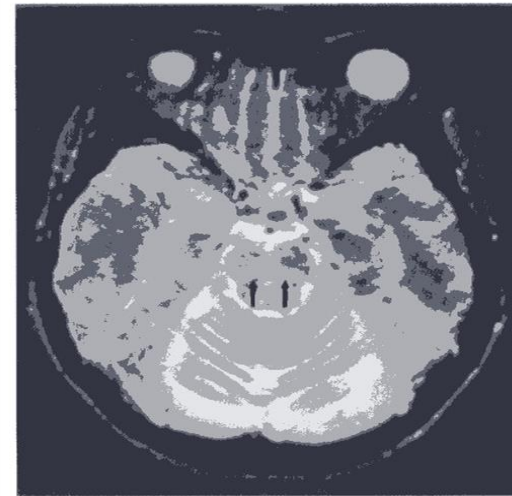
ATROFIA MULTISISTEMICA

- RM: ipointensità di putamen, atrofia cerebellare e ponte
- Difficili da trattare;
- Farmaci dopaminergici accentuano le turbe disautonomiche
- Dieta ricca di sale, calze elastiche, fluoroidrocortisone (→ ritenzione idrica e conseguente rialzo pressorio)
- Midrodrina → agonista α -adrenergico periferico
- Etilefridina “ “ “ “

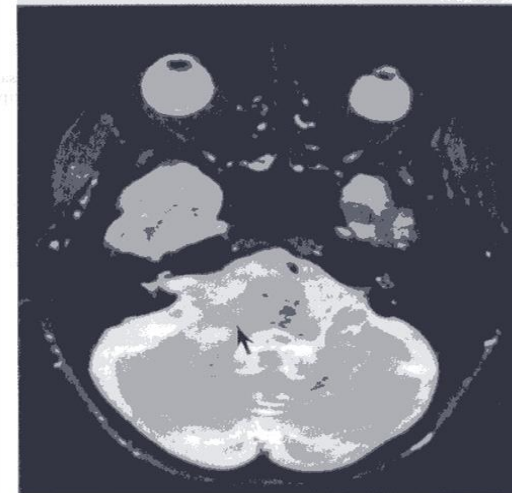
Malattia di Shy Drager e Atrofia olivo-ponto-cerebellare



FIGURA 38A.27 Sindrome di Shy-Drager. Questa immagine RMN assiale T2-pesata mostra una ipointensità nella regione del putamen (*freccia*). Sono presenti atrofia del lobo temporale destro (scissura silviana allargata) e aumento dimensionale dei ventricoli.



A



B

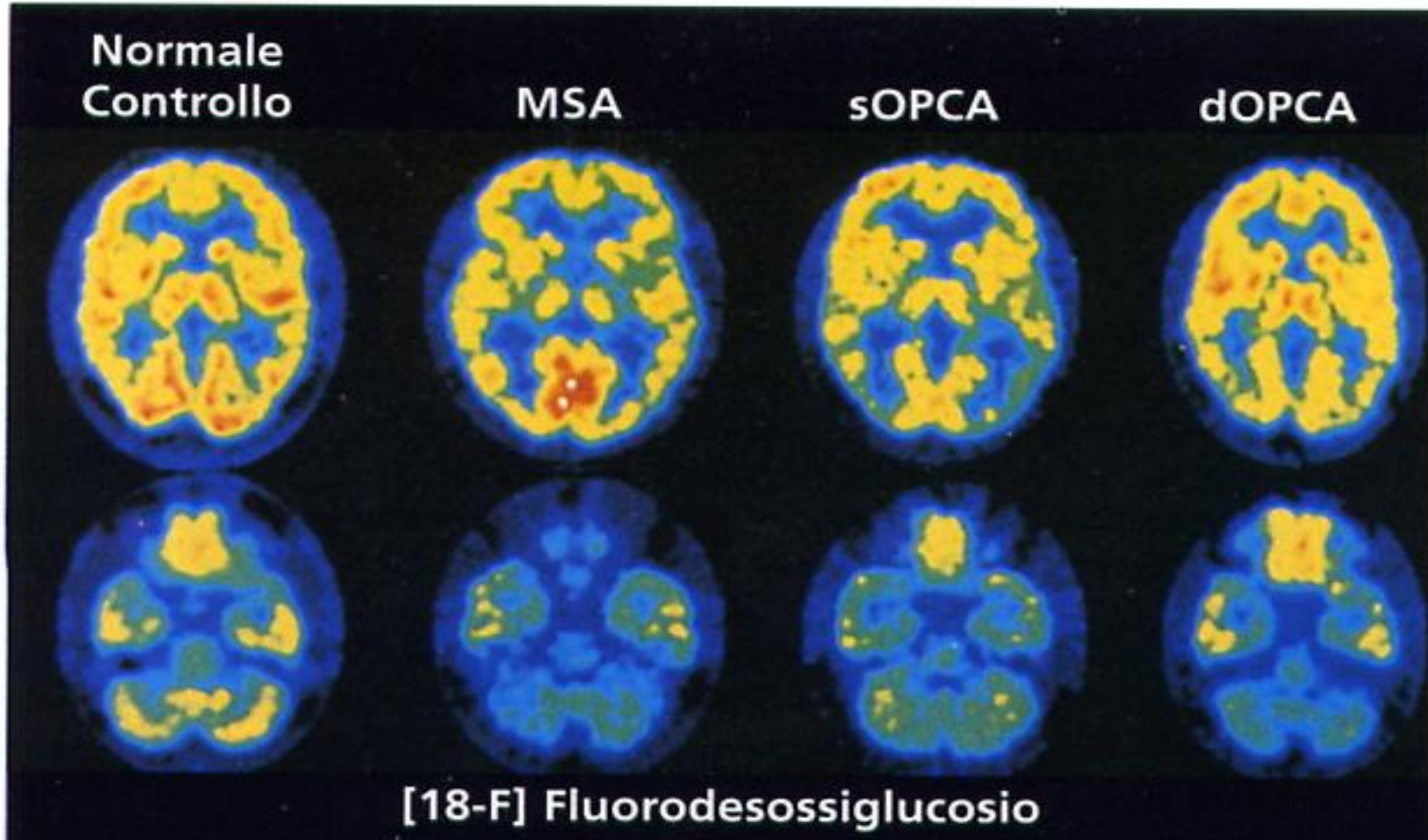
FIGURA 38A.28 Atrofia olivo-ponto-cerebellare. (A) L'immagine RMN assiale T2-pesata a livello del ponte mostra un abnorme segnale iperintenso delle fibre trasverse del ponte (tra il segmento e la base del ponte) (*freccia*). È presente atrofia cerebellare. (B) Una sezione più caudale mostra un abnorme segnale iperintenso del peduncolo cerebellare medio di destra (*freccia*). Notare anche l'atrofia del tronco dell'encefalo con ampliamento delle cisterne e del quarto ventricolo.

PET ^{18}F -fluorodesossiglucosio.

Controllo normale, Atrofia Multisistemica, sporadica (s)OPCA, familiare dominante (d)OPCA.

Diminuzione del metabolismo del glucosio nel cervelletto in ogni forma,

diminuzione del metabolismo nella corteccia tranne che nella dOPCA



Atrofia olivo-
ponto-cerebellare

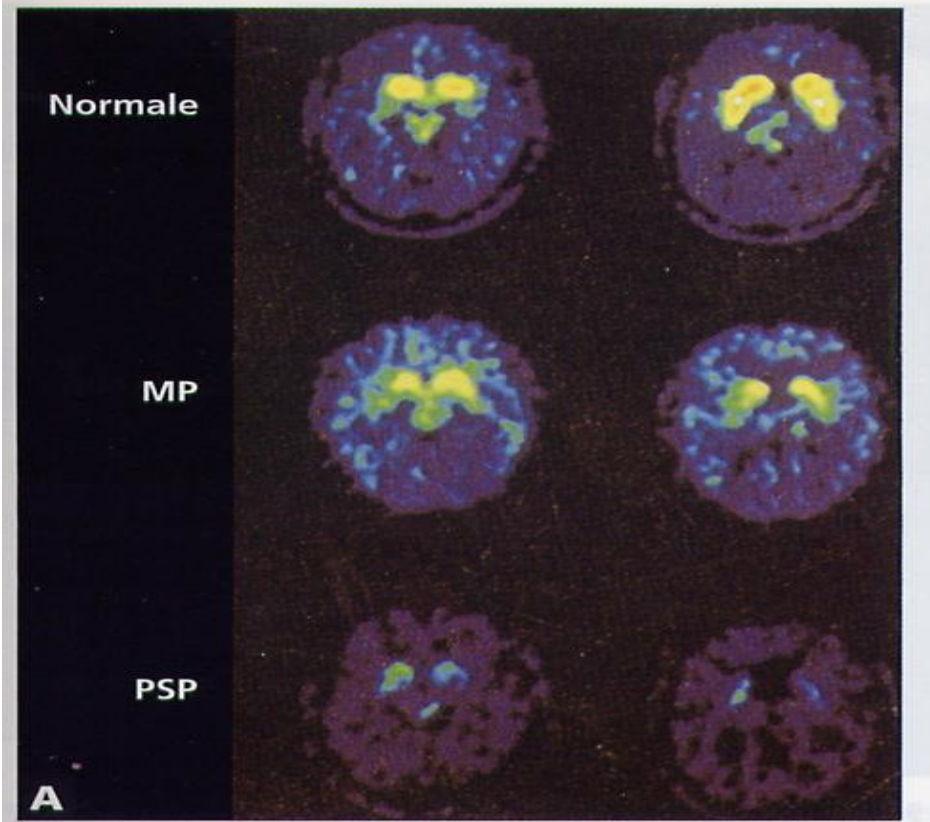


Paralisi sopranucleare progressiva o Sindrome di Steele-Richardson- Olszewski

- Degenerazione – con presenza di gomitoli neurofibrillari delle strutture grigie sottocorticali:
- Putamen,
- nucleo rosso,
- nucleo dentato,
- corpi di Luys,
- collicoli superiori,
- nuclei oculomotori,
- sostanza grigia periacquedottale,

Paralisi sopranucleare progressiva o Sindrome di Steele-Richardson-Olszewski

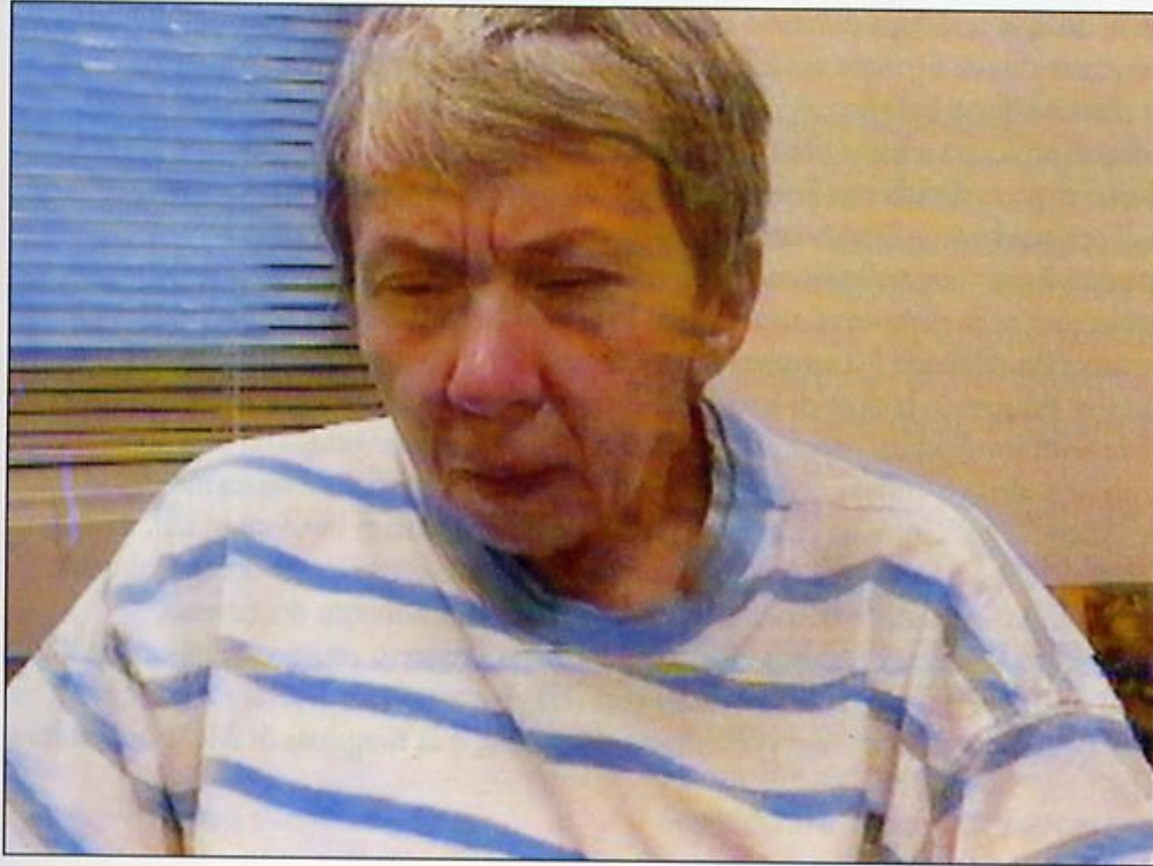
- Paralisi di sguardo: Movimenti volontari e d'inseguimento/guidati: persistono i movimenti riflessi (“occhi di bambola”) verso il basso → alto → orizzontale
- Sindrome pseudo-bulbare
- Rigidità parkinsoniana: muscoli assiali del capo e del tronco; postura in estensione
- Disequilibrio/atassia
- Demenza
- DIAGNOSI: Atrofia mesencefalica..
- DURATA: 2 -10 ANNI (media 4-6 anni).



PET



Paralisi sopranucleare progressiva



Paralisi sopranucleare progressiva, blefarospasmo, fronte corrugata, solco naso-labiale profondo, capo antero-flesso

Paralisi Sopranucleare progressiva



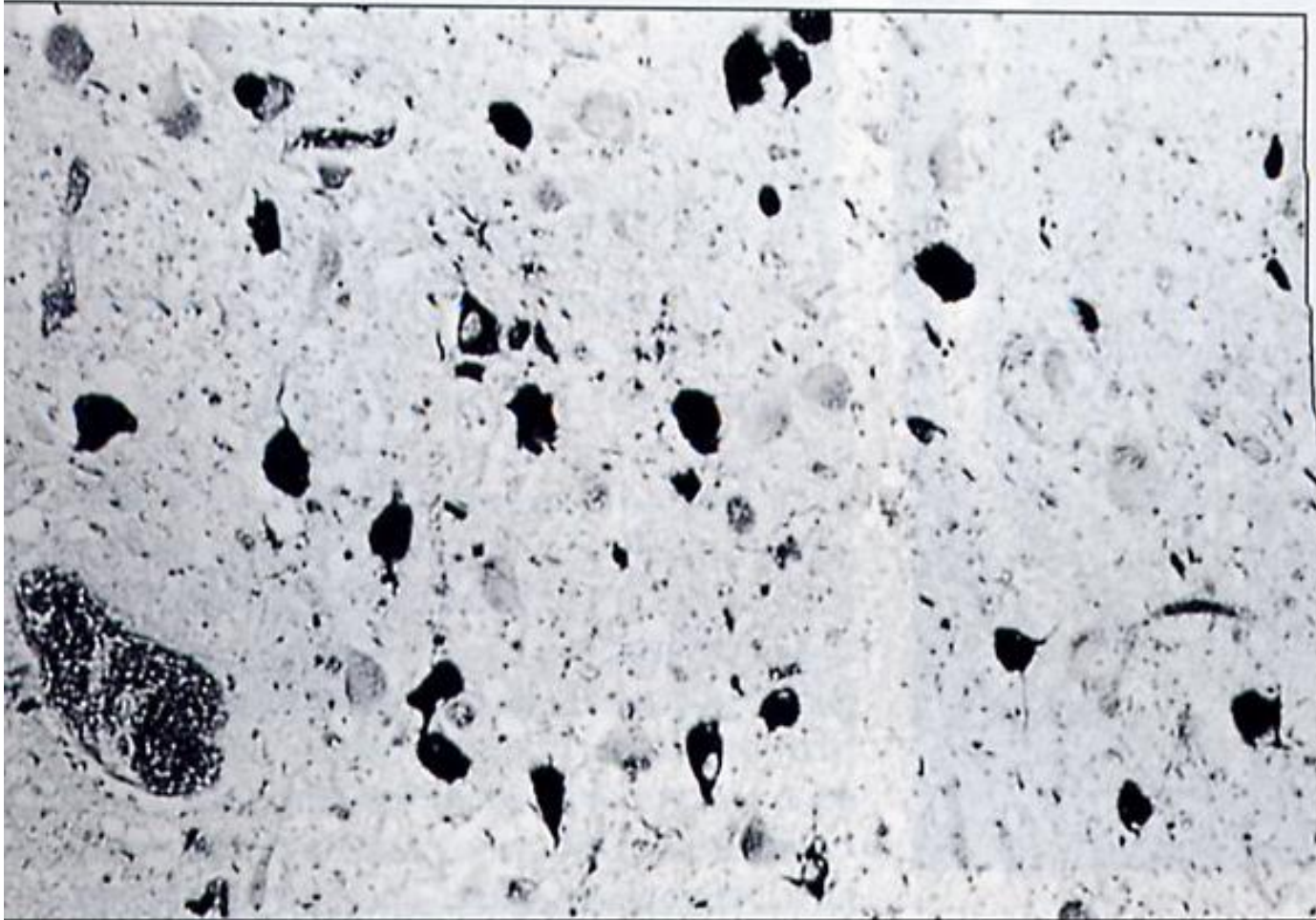
: test per i riflessi oculo-cefalici (occhi di bambola) per determinare se la lesione è sopranucleare. Al paziente che non è in grado di guardare volontariamente verso il basso, viene chiesto di guardare un oggetto dritto davanti mentre l'esaminatore inclina la testa del paziente all'indietro e tiene con l'altra mano le palpebre aperte per cercare i movimenti oculari verso il basso.

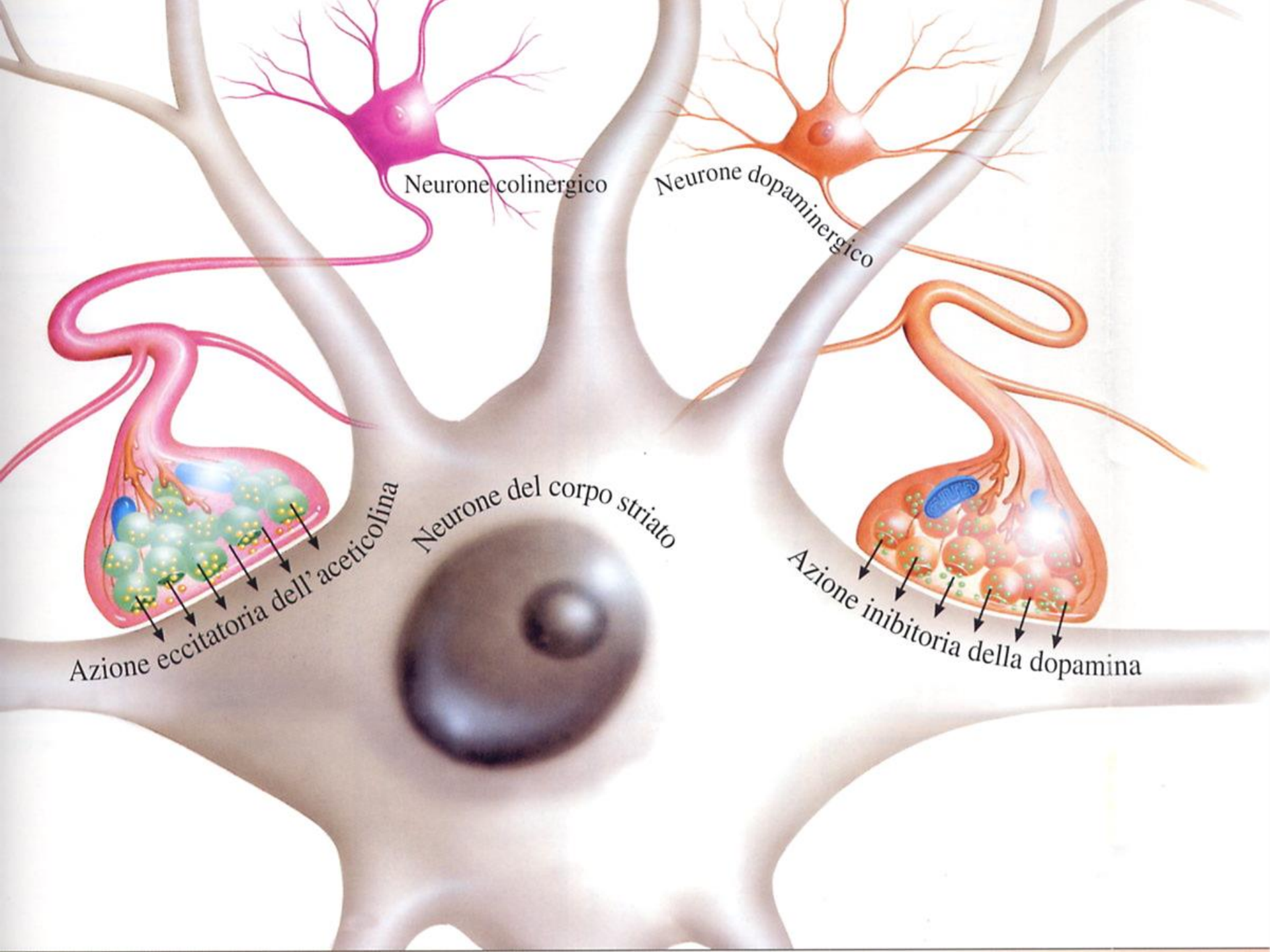
Se gli occhi sono in grado di guardare in basso, l'origine della paralisi dello sguardo è sopranucleare.

Paralisi sopranucleare progressiva

Degenerazione neurofibrillare nel locus ceruleus.

In genere perdita cellulare e gliosi nel Globus Pallidus, nucleo sub-talamico, nucleo rosso, sostanza nigra, nucleo dentato, sostanza grigia periacquedottale, tetto del mesencefalo





Neurone colinergico

Neurone dopaminergico

Neurone del corpo striato

Azione eccitatoria dell'acetilcolina

Azione inibitoria della dopamina

Degenerazione cortico-basale

Malattia neurodegenerativa sporadica dell'età presenile e senile, caratterizzata da parkinsonismo non rispondente alla L-Dopa e segni precoci di compromissione corticale.

Neuropatologia

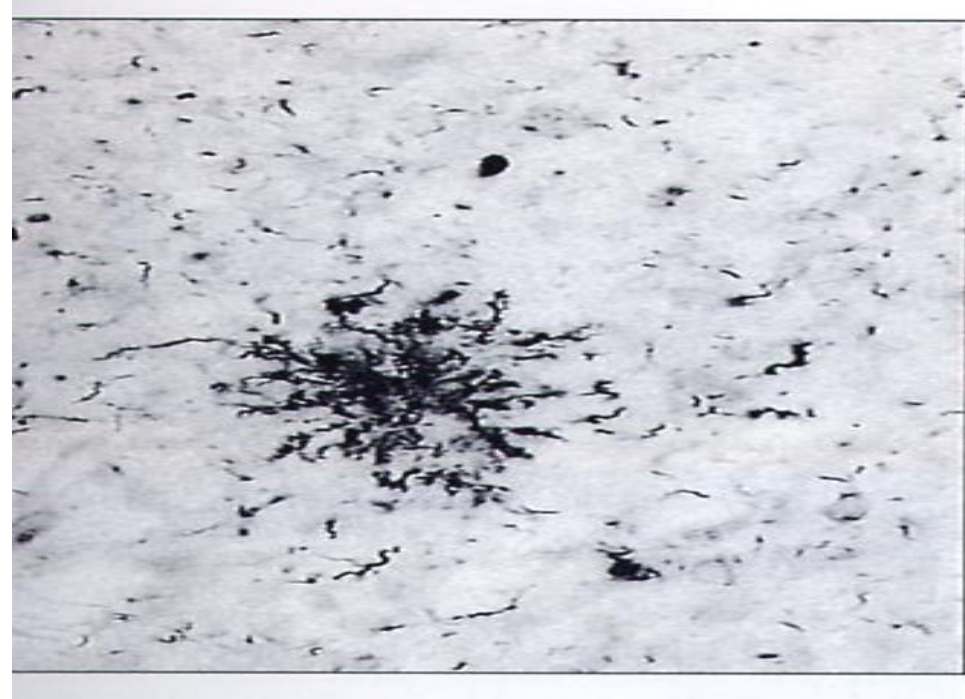
Degenerazione Cortico-Basale

- Atrofia corticale asimmetrica, soprattutto a carico delle regioni fronto-parietali e rolandiche, con degenerazione dei tratti cortico-spinali ed allargamento ventricolare
- Depauperamento dei neuroni corticali ed acromasia di quelli residui
- La sostanza nera appare depigmentata con perdita neuronale e gliosi nella pars compacta

CBD: reperti istologici simili a quelli osservabili nella malattia di Pick



NEURONI ACROMICI E
BALLONIFORMI



CITOPLASMA DELLE CELLULE
CORTICALI PIRAMIDALI
INTENSAMENTE COLORATO;
CIUFFI A FORMA DI STELLA
E STRUTTURA FILIFORME

CBD: Clinica

- Sindrome Extrapiramidale
- Distonia
- Mioclono
- Segni piramidali
- Turbe sensitive
- Oftalmoparesi sopranucleare

Deficit cognitivi nella CBD

- Aprassia ideo-motoria, solitamente asimmetrica, rappresenta uno dei sintomi neuropsicologici più tipici e culmina con il Fenomeno della mano aliena: vistosa difficoltà di controllo dei movimenti finalizzati di una mano che "non risponde", interferendo addirittura con la normale attività volontaria della mano controlaterale

Deficit cognitivi nella CBD

- Deficit delle funzioni visuo-spaziali
- Segni di compromissione frontale: riflesso di afferramento, di suzione, deficit di critica e giudizio, scarsa consapevolezza della gravità di malattia
- Disturbi del linguaggio sottoforma di afasia anteriore, con compromissione della denominazione. Eloquio disartrico
- Relativamente infrequenti i deficit mnesici

DEGENERAZIONE GANGLIARE CORTICO-BASALE



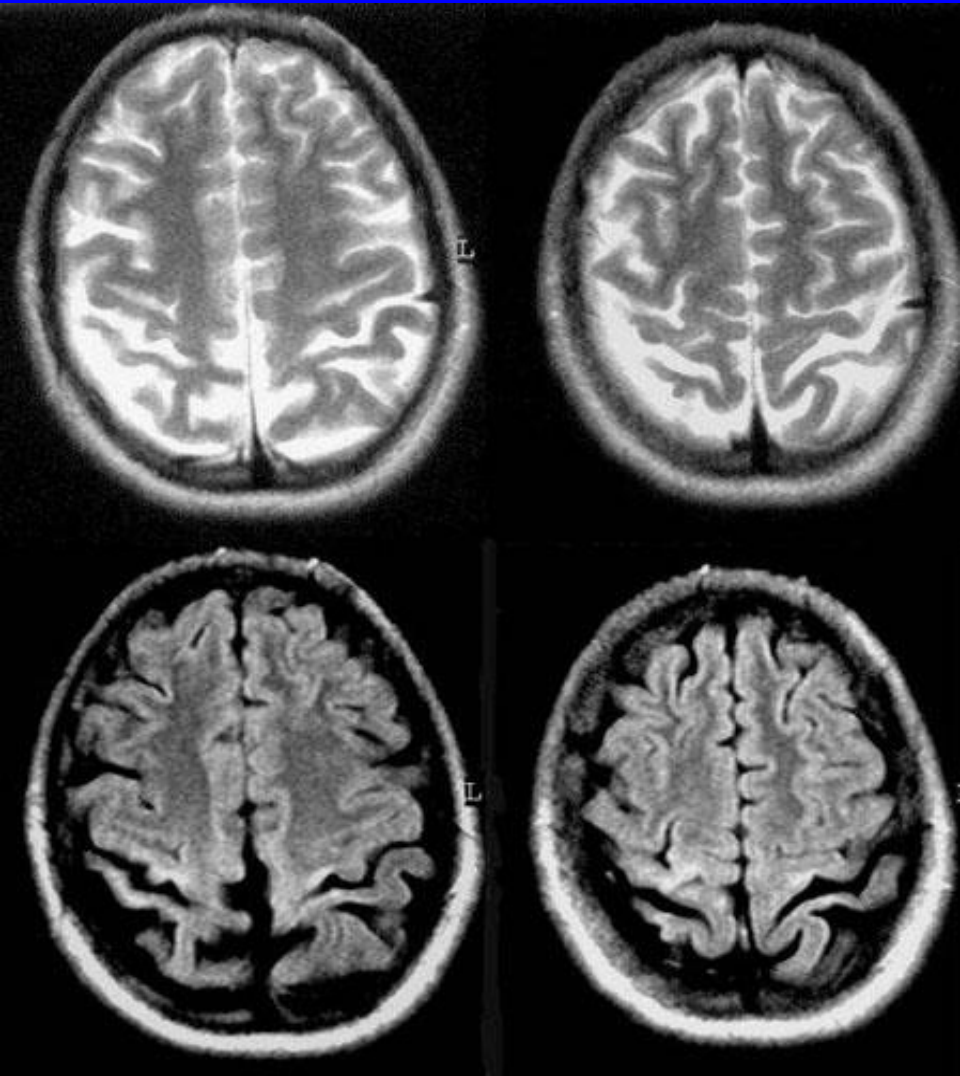
A: difficoltà ad indirizzare la mano destra verso la direzione desiderata.
B: per raggiungere lo scopo (impugnare il manubrio) il paziente si aiuta con la mano sinistra.

PRESENTAZIONE CLINICA IN CBD: studio su 147 casi

(K.Kompoliti et al. Arch Neurol 1998)

Segni/sintomi	diagnosi clinica (%)	conferma autoptica (%)
Parkinsonismo	100	100
• rigidità	92	100
• disordine marcia	80	86
Altri disordini movimento	89	100
• distonia	71	86
• mioclono	55	100
Disfunzioni corticali superiori	93	86
• aprassia segmentaria	80	86
• arto alieno	42	57
• demenza	25	29
Vari	81	100
• segni piramidali	57	86
• oftalmoparesi sopranucleare	33	43
• disartria	29	29

DEGENERAZIONE CORTICO-BASALE



- Ampliamento solchi sede perirolandica e parietale alla convessità (atrofia asimmetrica)
- Tenue iperintensità corticale nelle stesse sedi (FLAIR)

CBD

Decorso progressivo



Condizione di rigida immobilità



Exitus

CBD: terapia

- Non esiste un trattamento efficace
- Clonazepam può essere utilizzato per il controllo del tremore e delle mioclonie