

SECONDA UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI NAPOLI
I CLINICA NEUROLOGICA
direttore: prof. R. Cotrufo



Malattie degenerative sporadiche del SN e dell' apparato neuromuscolare

WWW.SUNHOPE.IT

1

Malattie degenerative del SN

Sono affezioni in cui si ha **perdita neuronale**.

Possono essere dovute a :

- Patologie geneticamente determinate
- Patologie sporadiche

La perdita dei neuroni fa sì che venga persa la **connettività circuitale** determinando così l'insorgenza della sindrome

WWW.SUNHOPE.IT

2

Caratteristiche delle malattie degenerative del SN

- **Inizio insidioso** (talvolta asimmetrico)
- **Decorso gradualmente progressivo**
- **Simmetria e bilateralità delle manifestazioni cliniche e delle lesioni**

WWW.SUNHOPE.IT

3

Morbo di Parkinson

- **Morbo di Parkinson idiopatico**
- **Atrofie multisistemiche**
 - S. di Shy-Drager
 - Paralisi sopranucleare progressiva
- **Parkinsonismi secondari**
 - Farmaci antipsicotici
 - Monossido di carbonio
 - Infezioni (es. post-encefalitico)
 - Genetico (aut.dom.)
 - Traumi
 - vascolare

WWW.SUNHOPE.IT

4

Patogenesi

- Perdita progressiva dei neuroni della pars compacta della substantia nigra
- La sindrome parkinsoniana si manifesta quando l' 80% dei neuroni dopaminergici viene perduto (**VOLUME CRITICO**)

WWW.SUNHOPE.IT

5

Sindrome Parkinsoniana

- **Bradicinesia**
- **Ipertono rigido**
- **Tremore a riposo**
- **Postura in flessione**
- **Andatura festinante**
- **Instabilità assiale**
- **Facies ipomimica**

WWW.SUNHOPE.IT

6

Diagnosi di Malattia di Parkinson

1. Disordine progressivo
2. Presenza di almeno 2 dei 3 segni motori principali
 - Tremore
 - Rigidità
 - Bradicinesia
3. Presenza di almeno 2 dei seguenti elementi
 - Marcata risposta alla L-DOPA
 - Asimmetria dei segni
 - Asimmetria dell' esordio
 - Tremore come sintomo iniziale
4. Assenza di sintomi e/o segni clinici che consentirebbero una diagnosi alternativa
5. Assenza di un fattore eziologico in grado di causare un quadro clinico simile

WWW.SUNHOPE.IT

7

Terapia

- L-DOPA +inibitori decarbossilasi (carbidopa/ berserazide)
- Inibitori COMT
 - entacapone
- Agonisti dopaminergici (recettori D2-like):
 - Bromocriptina
 - Pergolide
 - Cabergolina
 - Pramipexolo
 - ropirinolo
- Anticolinergici:
 - Triesfenidile
 - prociclidina
 - Benzatropina mesilato
- Antivirali
- Inibitori delle MAO

WWW.SUNHOPE.IT

8

Atrofie multisistemiche: S.di Shy-Drager

- **Sindrome parkinsoniana**
- **Disturbi di tipo autonomico:**
 - Ipotensione ortostatica
 - Impotenza
 - Secchezza delle fauci
 - Ritenzione urinaria
 - Anidrosi

WWW.SUNHOPE.IT

9

Atrofie multisistemiche: Paralisi sopranucleare progressiva

- **Sindrome parkinsoniana** (con marcata tendenza alle cadute e spiccata rigidità nucale)
- **Paralisi dello sguardo coniugato verso l' alto e verso il basso** (S. di Parinaud)
- **Demenza**

WWW.SUNHOPE.IT

10

Sclerosi laterale amiotrofica

Malattia degenerativa progressiva del I e del II neurone di moto, che si manifesta clinicamente in varie combinazioni con:

- **Deficit di forza**
- **Atrofia muscolare**
- **Segni piramidali**

WWW.SUNHOPE.IT

11

Manifestazioni cliniche

- **Forma classica**
 - Esordio V-VI decade
 - Iniziale ipostenia ed ipotrofia delle porzioni distali degli arti superiori
 - Progressivo coinvolgimento degli arti inferiori
 - Presenza di fascicolazioni
 - Ipertono spastico e vivacità dei ROT
- **Forma bulbare**
- **Forma pseudo-polinevritica**
- **Atrofia muscolare progressiva**

WWW.SUNHOPE.IT

12

Diagnosi di SLA

- **Anamnesi:**
 - Anamnesi familiare negativa
 - Esordio subdolo
- **Esame neurologico:**
 - Segni di patologia del I e del I motoneurone negli stessi arti
 - Assenza di disturbi della sensibilità
- **Elettro-Mio-Grafia:**
 - Fibrillazioni e fascicolazioni diffuse
- **Potenziali Evocati Sensitivi:**
 - Velocità di conduzione normale (patologici in un certo numero di pazienti)

WWW.SUNHOPE.IT

13

Miosite a corpi inclusi

È una miopatia infiammatoria idiopatica caratterizzata da:

- Esordio in età medio-avanzata
- Prevalenza nel sesso maschile (3:1)

WWW.SUNHOPE.IT

14

Manifestazioni cliniche

- **Progressiva ipostenia e atrofia muscolare asimmetrica**
- **Assenza di dolore**
- **ROT ipoelicitabili**
- **Disfagia**

WWW.SUNHOPE.IT

15

Diagnosi

- CPK elevata

WWW.SUNHOPE.IT

16