

Parkinson: gestione della sindrome parkinsoniana in MG

Obbiettivi per il MMG

- ***1 Conoscere segni e sintomi delle sindromi parkinsoniane ‘***
- ***2 Conoscere i criteri diagnostici della Malattia di Parkinson (MP)***
- ***3 Saper riconoscere e valutare quadri clinici di possibile MP da inviare a consulenza specialistica***
- ***4 Conoscere il valore degli accertamenti biologici e di neuroimaging nella strategia diagnostica della MP***
- ***5 Conoscere le opzioni terapeutiche disponibili e le strategie generali di terapia.***
- ***6 Conoscere i problemi di gestione della terapia farmacologica dopaminergica e del follow-up a lungo termine***
- ***7 Definire ruolo e compiti del MMG nel Management del paziente con MP e i livelli di integrazione con il livello specialistico***

Conoscere segni e sintomi delle sindromi parkinsoniane

- La costellazione di segni e sintomi che si osservano nella MP si manifestano in modo lento ed insidioso, con sintomi sfumati ed aspecifici come **malessere, facile affaticabilità, modificazioni del comportamento e della personalità**, che possono precedere anche di anni i sintomi più specifici:
 - Tremore
 - Rigidità
 - Bradicinesia
 - Instabilità Motoria

che rappresentano i sintomi motori cardinali della malattia e ne permettono la diagnosi.

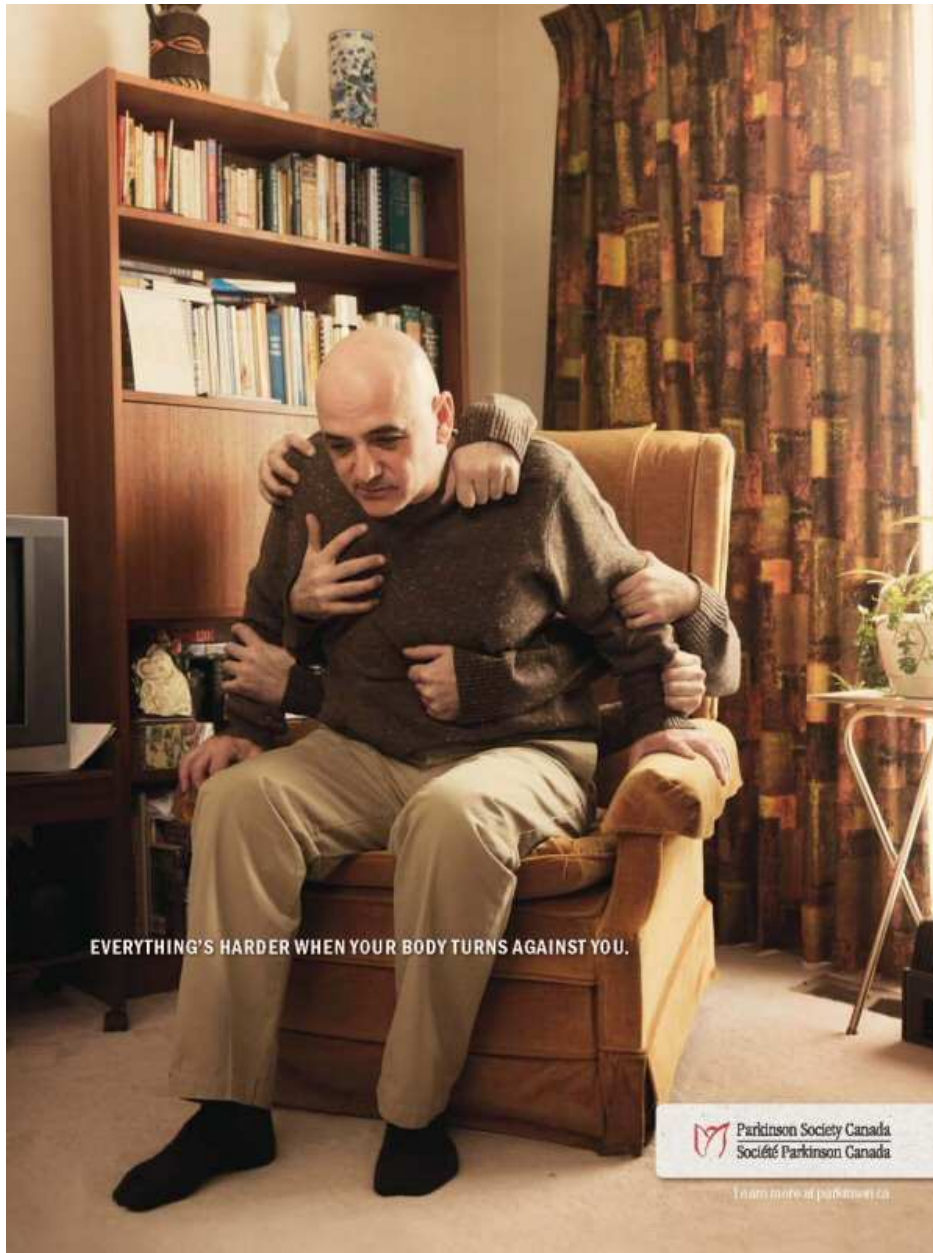
i sintomi motori



tremore



Rigidità

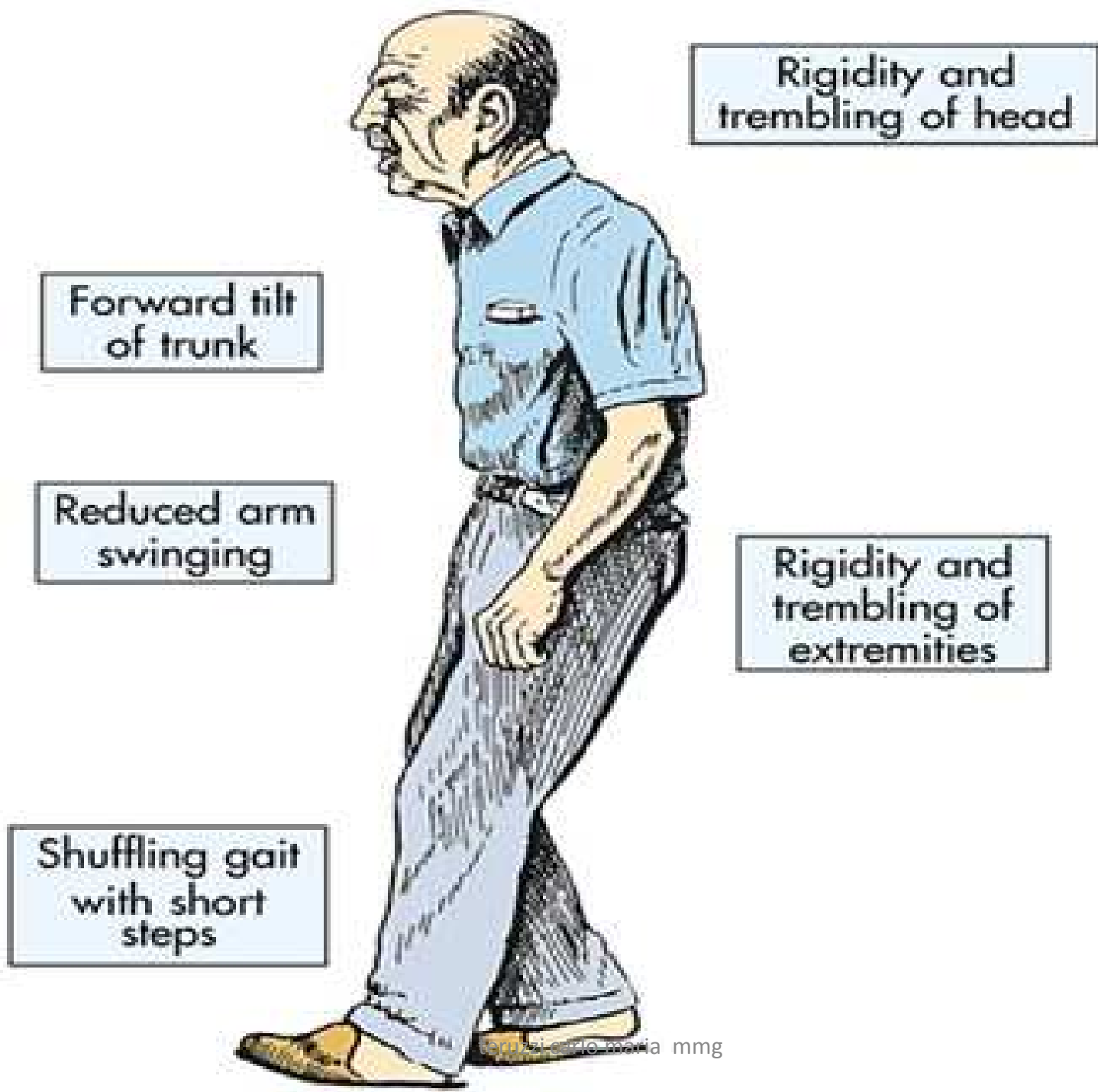


Art from Jeffrey and Sloth, by Karl-Lynn Winters, 2007, www.karlwinters.com. Artwork by Ben Hodson, www.benhodson.ca.

bradicinesia



Instabilità posturale



Rigidity and trembling of head

Forward tilt of trunk

Reduced arm swinging

Rigidity and trembling of extremities

Shuffling gait with short steps

Altre manifestazioni, non motorie,
caratterizzano ulteriormente il quadro clinico,

Si distinguono tre principali gruppi di sintomi:

- Sintomi psichici e cognitivi (Depressione, Ansia, Disturbi del Sonno, Psicosi, Disturbi Cognitivi)
- Sintomi disautonomici (disturbi urinari, gastroenterologici, ipotensione ortostatica)
- Sintomi sensoriali (Dolori, disestesie)

Valutazione obiettiva del paziente

- Il riconoscimento precoci di segni e sintomi di parkinsonismo può essere ostacolato dal ritardo col quale il paziente stesso e i familiari ne prendono consapevolezza.
- La rigidità e la bradicinesia, con le manifestazioni sfumate ed incostanti delle fasi iniziali, può essere attribuita a stanchezza, artropatie, o semplicemente agli effetti dell'invecchiamento.
- Il tremore è invece un sintomo che motiva immediatamente alla consultazione.
- Decisive per una diagnosi precoce sono anche la conoscenza e confidenza del medico col quadro clinico di parkinsonismo.

Quindi cosa fare?

- L'osservazione di uno qualunque dei sintomi suggestivi deve motivare il medico ad una indagine clinica attiva e sistematica.
- Si raccoglierà una anamnesi dettagliata (e si effettuerà un esame obiettivo essenziale mirato a rilevare segni diretti della patologia extrapiramidale ed ogni altro elemento utile nel processo diagnostico differenziale (segni delle condizioni responsabili di parkinsonismi secondari

Gli items contenuti nello Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS) possono fornire una traccia utile per guidare l'indagine anamnestica e selezionare le manovre di obiettivazione dei segni motori.

- **ATTI VITA' PSICHICA, COMPORTAMENTO E TONO DELL' UMORE**

- **ATTIVITÀ DI VITA QUOTIDIANA**

- **ESAME DELLA MOTRICITA'**

(rilevare la eventuale asimmetria dei segni in esame)

- Alterazione delle facoltà intellettuali e cognitive
- Alterazioni del pensiero, allucinazioni
- Depressione
- Motivazione/iniziativa

- Linguaggio Salivazione – Deglutizione Scrittura
- Taglio dei cibi e manualità degli utensili
- Il vestirsi Igiene personale
- Girarsi nel letto o aggiustarsi le coperte
- Caduta (non collegata a freezing)
- Freezing durante la marcia Marcia Tremore
- Disturbi sensoriali collegati ai parkinsonismi

- **Articolazione del Linguaggio Espressione del volto Tremore a riposo Attività o tremore posturale delle mani**
 - **Rigidità** (valutata sui movimenti passivi delle articolazioni maggiori a paziente rilassato in posizione seduta. Ignorare i movimenti a scatti)
 - **Picchiamento delle dita** (il paziente picchietta il pollice contro il dito indice in rapida successione con la massima ampiezza possibile, separatamente per ciascuna mano)
 - **Movimento delle mani** (il paziente apre e chiude le mani in rapida successione con la massima ampiezza possibile, separatamente per ciascuna mano)
 - **Rapidi movimenti alternati delle mani** (Movimenti di pronazione-supinazione delle mani, verticalmente o orizzontalmente, con un'ampiezza tanto larga quanto possibile, con entrambe le mani simultaneamente)
 - **Agilità delle gambe** (il paziente batte il tallone sul pavimento in rapida successione, alzando l'intera gamba. L'ampiezza dovrebbe essere di circa 8 cm)
 - **Alzarsi dalla sedia** (si invita il paziente ad alzarsi da una sedia a schienale dritto di legno o di metallo, con le braccia incrociate sul torace)
 - **Postura**
 - **Andatura**
 - **Stabilità posturale** (risponde al rapido spostamento indietro prodotto dalla trazione sulle spalle a paziente eretto con gli occhi aperti ed i piedi lievemente distanziati)
 - **Bradichinesia ed ipochinesia corporea** (combinante lentezza, esitazione, diminuita oscillazione delle braccia, ampiezza ridotta e povertà dei movimenti in generale)
- teruzzi carlo maria mmg

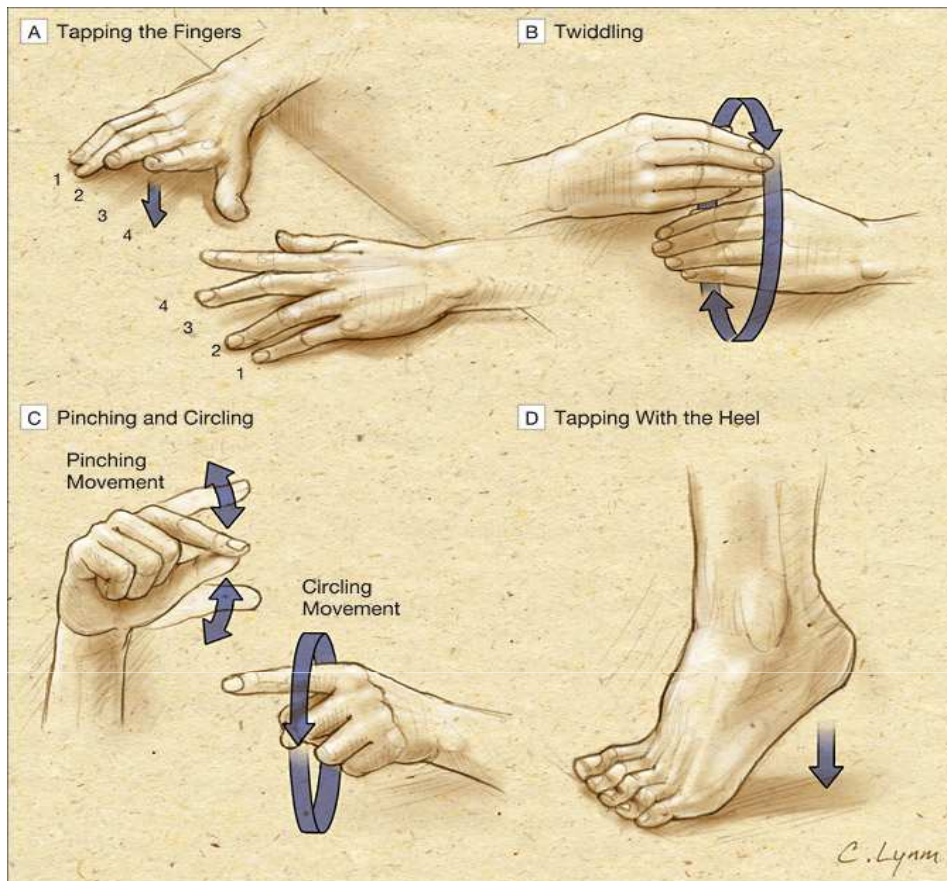


Fig. Manovre per evidenziare bradicinesia

A – Picchettamento delle dita, B-Rotazione mani , C – Pinzamento delle dita, D – Battere tallone,

E - Riflesso glabellare: persistenza dell'amiccammento dopo 5-10 picchiettamenti

(Goutham R. et al. JAMA 2003)

accertamenti biologici e di neuroimaging nella strategia diagnostica della MP

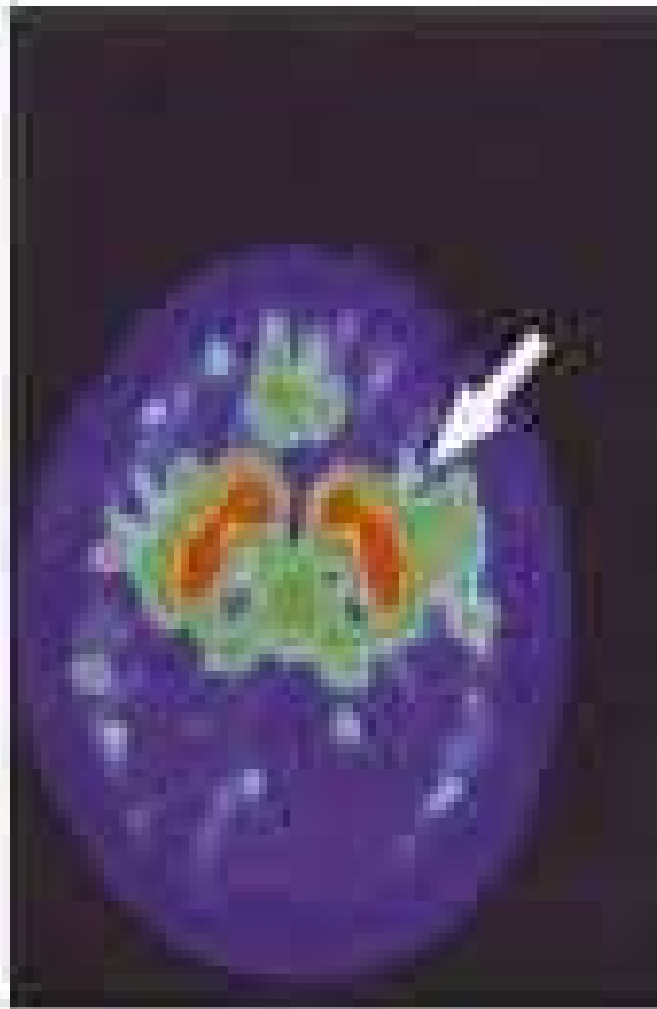
Le Linee Guida LIMPE, ottolineano come la diagnosi di MP idiopatica debba essere clinica.

Non esistono, al momento indagini strumentali che possano costituire un gold standard e confermare inequivocabilmente la diagnosi.

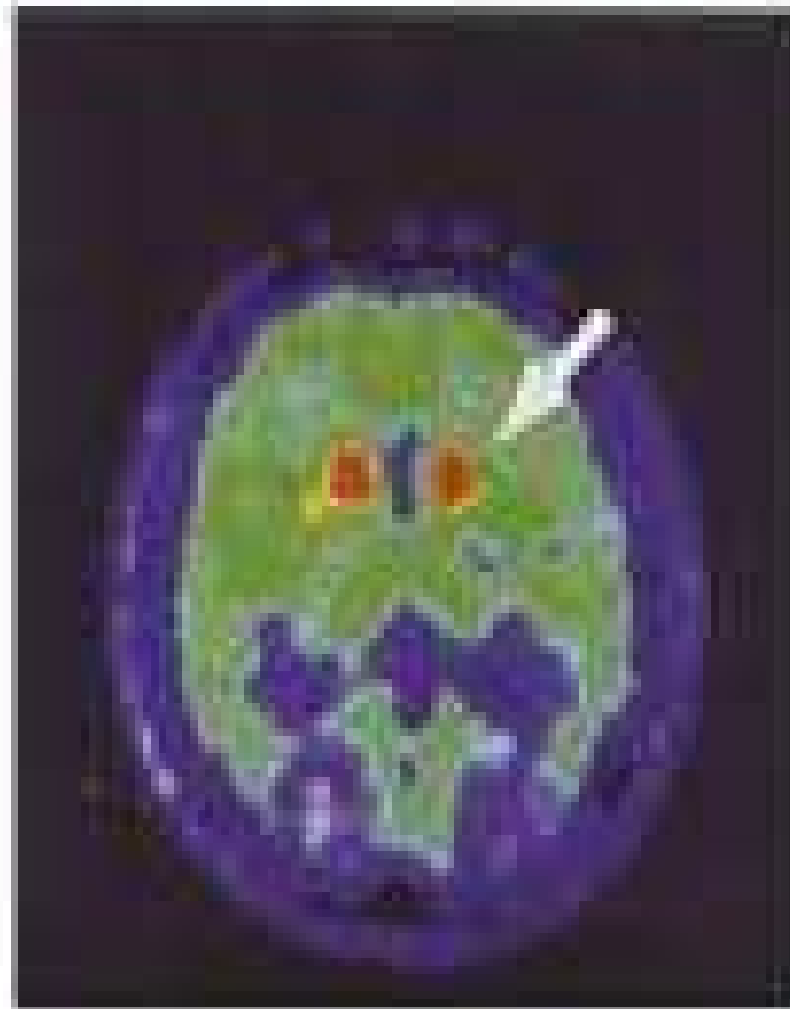
Ancora oggi, solo il riscontro autoptico di alterazioni istologiche tipiche costituisce prova di certezza della diagnosi di MP.



normale



morbo di Parkinson



Indagini Genetiche

Diagnosi Differenziale

- Le condizioni che con maggior frequenza devono essere differenziate dal MP sono certamente il Tremore Essenziale e il Parkinsonismo vascolare (aterosclerotico).
- Altre condizioni di parkinsonismo sono meno frequenti, alcune rare.
- In ogni caso andranno riconosciute quelle secondarie, nelle quali potrebbe essere possibile un trattamento specifico, e differenziate quelle neurodegenerative, per la particolare criticità della terapia, decorso più complicato e prognosi meno favorevole.

Diagnosi Differenziali della Malattia di Parkinson

| Condizione | Caratteristiche cliniche |
|--------------------------------|---|
| Tremore Essenziale | Tremore d'azione (compare durante il movimento, assente a riposo), posturale (nel mantenere una posizione contro gravità), cinetico (durante un movimento volontario finalistico). Bilaterale e simmetrico. Familiarità. Attenuato dall'assunzione di alcool. Non risposta a Levodopa |
| Parkinsonismo vascolare | Anamnesi positiva per eventi cerebrovascolari, stroke. Assenza tremore, segni piramidali TAC, RM : lacune ischemiche nuclei della base |

| | |
|--|--|
| Parkinsonismo farmaco-indotto | Assunzione di neurolettici, metoclopramide. Clinica simile a MP. Risolto dalla sospensione del farmaco. |
| Parkinsonismo post-encefalitico | Anamnesi di encefalite, crisi oculogire. |
| Parkinsonismo Neurotossico | Esposizione, intossicazione da Monossido di Carbonio, Manganese. RM: atrofia globus pallidus |
| Parkinsonismo da Idrocefalo Normoteso | Incontinenza urinaria, demenza. Riflesso di Prensione . TAC, RM: dilatazione ventricoli |
| Parkinsonismo Malattie Eredodegenerative | M. di Wilson, M. di Huntington. Familiarità, esordio giovanile. Anello Kayser-Fleischer (MW), Bassi livelli di ceruloplasmina (MW), demenza e test genetici (MH). TAC, RM: atrofia nucleo caudato |
| Mielopatia cervicale | Minzione frequente, Iperriflessia, Rallentamento motorio. TAC RM: mielopatia |
| M. Alzheimer | Disturbi memoria, Demenza. Allucinazioni con Levodopa. TAC, RM: Atrofia corticale, dilatazione ventricoli. |
| Paralisi Sopranucleare Progressiva (PSP) | Esordio precoce di segni di parkinsonismo associato a paralisi dello sguardo verticale fino all'oftalmoplegia, ma conservati movimenti oculari riflessi, precoce instabilità posturale. Progressione rapida. Scarsa risposta a Levodopa. RM: alterazioni lamina quadrigemina e regione periacqueduttale. |
| Atrofia MultiSistemica (AMS) | Esordio precoce, rapidamente progressivo di segni di coinvolgimento di più sistemi: neurovegetativo, extrapiramidale, cerebellare e talora piramidale (in variabile combinazione). Scarsa risposta a Levodopa. RM: alterazioni cervelletto, ponte, putamen |
| Degenerazione Cortico Basale (DCB) | Rapida progressione di sindrome ipertonico-acinetica asimmetrica associata a disfunzioni della corteccia frontale e parietale (aprassie, turbe fasiche, demenza). Scarsa risposta a Levodopa. TAC, RM: atrofia asimmetrica della corteccia frontale/parietale |
| Malattia da corpi di Lewy diffusi (DLBD) | Sindrome parkinsoniana acinetico-rigida di modesta entità associata a demenza con andamento fluttuante e manifestazioni allucinatorie-deliranti. Instabilità e cadute, episodi sincopali, intolleranza a neurolettici. Scarsa risposta a Levodopa. |

Elementi generali e problemi nella conduzione della terapia farmacologica.

La Malattia di Parkinson non è curabile.

La perdita di cellule dopaminergiche nella Substantia Nigra è un processo inarrestabile

Non è disponibile alcuna terapia in grado di arrestare il progredire della malattia.

La terapia è basata sul ripristino dei livelli di dopamina con la somministrazione di un precursore, la Levodopa.

Il controllo dei sintomi che in questo modo si ottiene permette un buon recupero funzionale e un miglioramento della qualità della vita, **ma i risultati si mantengono per un periodo limitato** e, dopo alcuni anni, si manifestano complicazioni che compromettono i risultati del trattamento

L' 80% dei pazienti sviluppa sintomi da fluttuazione della risposta e discinesie dopo circa sei anni di terapia con Levodopa, condizionando così, in modo particolare, la cura dei pazienti più giovani.

Strategia terapeutica generale

- Stabilire una solida alleanza terapeutica col paziente e la famiglia, attuando in ogni fase di cura interventi informati-educativi, condividendo con essi ogni decisione clinica ed incoraggiando un atteggiamento attivo e collaborativi.
- Iniziare quando le manifestazioni della malattia compromettono in modo significativo le capacità funzionali del paziente
- Individualizzare la terapia in relazione alla costellazione e alla gravità di sintomi presentati, età, condizioni generali, comorbidità, attività lavorativa e fattori psico-sociali.
- Mantenere il paziente al livello massimo possibile di funzionalità ed autonomia.
- La terapia dopaminergica con L-dopa e Dopamino-agonisti rappresenta la scelta più adeguata rispetto a trattamenti meno efficaci con amantadina, selegillina ed anticolinergici.
- Poiché l'esposizione cumulativa alla L-dopa è in diretta relazione con la comparsa delle complicanze tardive, si possono considerare tre opzioni:
 - a) Monoterapia con Dopamino-agonisti
 - b) Monoterapia con L-dopa a basso dosaggio (250 -600 mg die)
 - c) Associazione L-dopa a basso dosaggio + Dopamino-agonista

Farmaci pericolosi nella Malattia di Parkinson

Reserpina, tetrabenazina,
metildopa, cinarizina, nimodipina,
flunarizina

Azione di deplezione e blocco sintesi di
dopamina

Fenotiazine, butirrofenoni,
tioxanteni, benzamidi

Blocco competitivo dei siti recettoriali

Anti-acidi, Inibitori Pompa
Protonica, antiH2, anticolinergici

Alterazione assorbimento gastroenterico di
farmaci dopaminergici

SSRI, Triciclici

Effetti collaterali neurologici, interazioni
neurotrasmettitori

Ruolo del MMG nel management del paziente con MP.

- La MP è una patologia neurologica con prevalenza significativa, ogni MMG ha alcuni pazienti nella propria lista assistiti.
- I sintomi si manifestano molto lentamente con sintomi prodromici molto sfumati ed aspecifici.
- La decisione del paziente alla consultazione col medico può essere molto ritardata.
- Il MMG ha la possibilità di osservare sintomi in maniera opportunistica, se ha un buon grado di conoscenza della malattia, in fase molto precoce.
- La malattia ha risvolti psicologici individuali, famigliari e sociali rilevanti; modifica fortemente la qualità di vita e il livello di funzionamento.
- Il quadro di presentazione può essere estremamente polimorfo
- La diagnosi è clinica. Anamnesi ed esame obiettivo accurati sono essenziali.
- La formulazione della diagnosi, la diagnosi differenziale, la necessità di accertamenti strumentali richiede conoscenze, competenze specifiche
- Le opzioni terapeutiche sono relativamente poche, ma la scelta dei tempi, la strategia, l'integrazione delle opzioni, la valutazione della risposta e delle complicanze, richiedono conoscenze e competenze specifiche
- La cura si protrae per molti anni, le fasi finali richiedono interventi assistenziali ad alta intensità e interdisciplinari.
- La presenza di patologie in comorbilità pone problemi diagnostici e terapeutici particolari; la comorbilità è gestita dal MMG o da altri specialisti e richiede una integrazione di interventi

Ruolo e compiti del MMG possono quindi essere così schematizzati:

1 - Identificare soggetti con fattori di rischio.

- Età (piccola incidenza a 60 anni)
- Familiarità: caso di MP in parente di primo grado, esordio giovanile
- Esposizione a tossici o farmaci

**Azioni: Informazione, sorveglianza attiva
opportunistica**

Ruolo e compiti del MMG possono quindi essere così schematizzati:

2 – Riconoscimento sintomi parkinsonismo

- Tremore, Bradicinesia, Rigidità, Instabilità motoria
- Sintomi non motori (Depressione, Disturbi del sonno, Disautonomie, Dolori)

**Azioni: Conoscenze cliniche specifiche.
Ascolto comunicazioni dei pazienti e dei
famigliari. Osservazione opportunistica.**

Ruolo e compiti del MMG possono quindi essere così schematizzati:

3 – Valutazione clinica mirata

- Attiva ricerca di ulteriori sintomi e segni
- Riconoscimento di sindrome parkinsoniana

Azioni: Conoscenze cliniche specifiche.

Anamnesi mirata. Esame obiettivo mirato: esame motilità, ROT, Babinsky, valutazione rigidità, bradicinesia, riflesso gabbellare, motilità oculare, ricerca segni cerebellari, valutazione funzioni cognitive (Mini-Mental Test). Informazione al paziente

Ruolo e compiti del MMG possono quindi essere così schematizzati:

4 – Invio a Consulenza Specialistica

- Prosecuzione e conclusione iter diagnostico
- Indicazioni ad indagini strumentali
- Proposte di terapia

Azioni: Conoscenza Specialista o Centro Neurologico di riferimento. Relazione di invio (Sintesi delle osservazioni, quesiti, patologie attive, terapie in corso, intolleranza/allergia a farmaci). Valutazione referto Specialista. Informazione al paziente

Grazie per l'attenzione