

Zeitschrift:	Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera
Herausgeber:	Parkinson Schweiz
Band:	- (2018)
Heft:	129: Angehörige : Entlastungsangebote nutzen = Proches : profiter des services de relève = Congiunti : usufruire delle possibilità di sgravio
Artikel:	Parkinsonismi atipici. Parte 1, Atrofia multisistemica (AMS)
Autor:	Sturzenegger, Mathias
DOI:	https://doi.org/10.5169/seals-842595

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: 19.02.2026

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

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.

Oltre alla forma più conosciuta, ovvero la malattia di Parkinson (o sindrome di Parkinson idiopatica, SPI) esistono diversi cosiddetti parkinsonismi atipici. La differenziazione è difficile. Si distingue tra:

- **atrofia multisistemica (AMS) con sottotipi**
- **paralisi sopranucleare progressiva (PSP) con sottotipi**
- **degenerazione corticobasale (DCB) con sottotipi**
- **demenza a corpi di Lewy (Lewy Body Dementia, LBD)**

L'unico modo affidabile per diagnosticare con sicurezza un parkinsonismo atipico (PA) risiede nella diagnosi patologica mediante esame del tessuto cerebrale (biopsia o autopsia), che non può essere effettuata sul paziente vivo. Oggi giorno la diagnosi si fonda perciò solo su criteri clinici, con una quota d'errore che

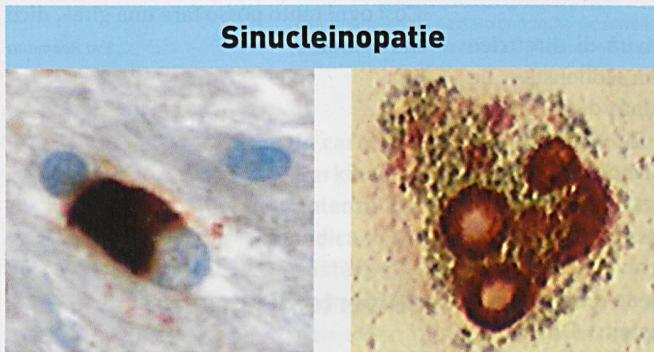
può raggiungere il 30%. L'incertezza che permea la formulazione di una diagnosi è evidenziata anche dal fatto che nel caso di vari parkinsonismi atipici per uno stesso sintomo esistono diverse liste di criteri. Altrettanto rivelatore è che i criteri diagnostici clinici (DCB, PSP) sono sottoposti a frequenti revisioni. Finora questi criteri non sono mai stati sottoposti a una validazione prospettica, né confermati dal profilo clinico-patologico per ciascun PA. Alcuni studi degli scorsi anni hanno inoltre evidenziato un ampliamento del possibile spettro di sintomi e reperti, il che rende ancora più complessa la diagnosi precoce di tutti i PA.

La differenziazione tra i singoli parkinsonismi atipici e rispetto alla sindrome di Parkinson idiopatica (SPI) sarebbe importante proprio nelle fasi iniziali della malattia, ai fini sia della prognosi, sia di una terapia corretta o adeguata. Una diagnosi precoce e inequivocabile sarebbe altresì

molto auspicabile per ragioni scientifiche, come la ricerca delle cause o la messa a punto di nuove possibilità terapeutiche. Nonostante decenni di studi, le cause e i meccanismi patologici della sindrome di Parkinson idiopatica sono infatti tuttora ignoti. Di conseguenza, anche le possibilità terapeutiche sono molto limitate.

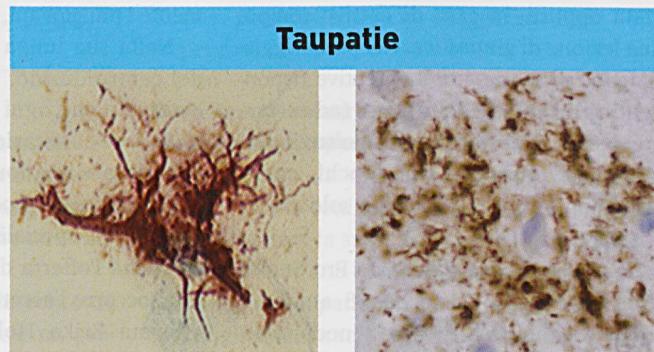
I metodi diagnostici per immagini (RMI) e le procedure diagnostiche di laboratorio disponibili attualmente non contribuiscono molto a una diagnosi precoce e sicura. La ricerca si indirizza pertanto verso l'individuazione di biomarcatore (valori che sono specifici di un determinato parkinsonismo atipico), utilizzati ad esempio nelle analisi genetiche e nell'ambito di speciali procedure di laboratorio finalizzate allo studio del siero e del liquor, come pure di particolari procedure di imaging funzionale.

Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger



Inclusioni citoplasmatiche gliali

Atrofia multisistemica (AMS)



Astrociti «tufted»

Placche astrocitarie

Degenerazione corticobasale (DCB)

Demenza a corpi di Lewy (LBD)

Taupatie

Fonte delle immagini: Deutsches Ärzteblatt [2016], 113 (5), 61-9, illustrazione 1

Atrofia multisistemica (AMS)

A differenza della forma più diffusa di Parkinson, la malattia di Parkinson (o sindrome di Parkinson idiopatica SPI), l'atrofia multisistemica è una patologia neurodegenerativa a rapida progressione.



Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger, membro del Consiglio peritale di Parkinson Svizzera.
Foto: pgc Mathias Sturzenegger

Oltre a sintomi simili a quelli del Parkinson, l'atrofia multisistemica (AMS) comporta disturbi imputabili a un'alterazione funzionale delle vie motorie centrali (nel cervello e nel midollo spinale) in combinazione variabile, come pure del cervelletto e del sistema nervoso vegetativo (autonomo).

A dipendenza della sintomatologia prevalente, si distingue tra *sottotipo Parkinson*, *sottotipo cerebellare* e *sottotipo autonomo*. I sintomi clinici iniziali possono essere molto diversi, il che complica notevolmente la diagnosi. Essi possono riguardare il cuore, il tratto gastrointestinale, la vescica, la parola, la deglutizione, la respirazione e il sonno.

La malattia esordisce dopo i 50 anni con una frequenza di circa quattro persone su 100 000. L'AMS denota una prognosi peggiore rispetto alla sindrome di Parkinson idiopatica (SPI): progressione più rapida, prospettive terapeutiche più sfavorevoli e aspettativa di vita pari a sei dieci anni dalla comparsa dei sintomi.

Di regola non esiste una predisposizione familiare: l'atrofia multisistemica

è cioè considerata una cosiddetta malattia sporadica. L'AMS mostra una peculiarità patologica: nelle cellule del tessuto di sostegno del cervello – e quindi non nei neuroni, come nella SPI – sono presenti corpi inclusi costituiti da una proteina mal ripiegata (L-sinucleina).

Terapia

Con la terapia si può soltanto cercare di alleviare i sintomi. Non vi è alcuna possibilità di rallentare la progressione della malattia. Una vescica iperattiva può essere «frenata» somministrando farmaci o iniezioni di Botox, oppure applicando un sistema di catetere. Per prevenire il forte calo pressorio in posizione seduta o eretta, si può ricorrere a un'abbondante assunzione di liquidi già di primo mattino o a farmaci specifici, indossare calze di sostegno durante il giorno, e di notte dormire con il tronco sollevato. I disturbi notturni della respirazione e i problemi di deglutizione con conseguente difficoltà ad alimentarsi possono essere contrastati mediante ausili mobili per la respirazione notturna, rispettivamente adattando la composizione e la consistenza del cibo, oppure applicando una sonda gastrica.

Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger

Serie

Parkinsonismi atipici

La serie dedicata ai parkinsonismi atipici comprende quattro articoli:

- atrofia multisistemica (AMS)
- paralisi sopranucleare progressiva (PSP)
- degenerazione corticobasale (DCB)
- demenza a corpi di Lewy (LBD)

Parte 1
Parkinsonismi atipici

SAPERE

Sottotipi dell'AMS

Dal profilo clinico, nel *sottotipo Parkinson* prevalgono il rallentamento dei movimenti, il tono muscolare elevato (rigidità) e la tendenza alle cadute. Il tremore è raro, e quando c'è, è un tremore posturale o d'azione irregolare. Una caratteristica importante risiede nel fatto che – contrariamente a quanto avviene nella SPI – questi sintomi rispondono poco e solo temporaneamente, oppure non rispondono per niente, alla terapia con levodopa.

Il *sottotipo cerebellare* si distingue per la marcia insicura a gambe larghe, i movimenti scordinati delle estremità, i disturbi dei movimenti oculari e un tremore d'azione (questi sintomi compiono anche nel *sottotipo Parkinson*, ma in forma mitigata).

I sintomi riguardanti il sistema nervoso vegetativo sono quelli più fastidiosi per il paziente, e più difficili da trattare per il medico: disturbi della funzione sessuale e vescicale (accresciuta urgenza minzionale e incontinenza, anche di notte); forte calo pressorio in posizione eretta con perdita di conoscenza; disturbi respiratori con collasso delle vie aeree durante l'inspirazione, più accentuati durante la notte, con rischio di soffocamento; grave stitichezza. Questi sintomi possono colpire tutti i malati di AMS, ma sono dominanti nel *sottotipo autonomo*.