

Jahresbericht 2020 der Arbeitsgruppe Atypische Parkinson Syndrome der DPG

Im Jahr 2020 hat die Arbeitsgruppe Atypische Parkinson Syndrome der DPG folgende Projekte realisiert:

1. Eine **digitale Konferenz** zum gegenseitigen Informationsaustausch und zur Planung gemeinsamer Aktivitäten wurde angesichts der Covid-19-Pandemie anstelle eines in personam Treffens im April 2020 durchgeführt.
2. Mit Unterstützung der DPG erfolgte der weitere Aufbau einer **nationalen prospektiven Beobachtungsstudie für PSP Patienten (ProPSP)**. Die multizentrische Rekrutierung erfolgt an 25 Institutionen in Deutschland und Österreich.
 - **Mehr als 270 PSP Patienten** konnten bereits in die ProPSP Studie rekrutiert werden.
 - Der **aktuelle Stand der ProPSP Studie** wurde bei Frontiers Neurology zur Publikation eingereicht: Respondek G, Höglinger GU, for the DESCRIBE-PSP and the ProPSP study groups. DescribePSP and ProPSP: **German multicenter networks for standardized prospective collection of clinical data, imaging data and biomaterials of patients with a progressive supranuclear palsy**. Frontiers Neurology, submitted.
3. Im Rahmen der ProPSP Studie hat die Arbeitsgruppe folgende **klinischen Skalen entwickelt**:
 - **Progressive Supranuclear Palsy Clinical Deficits Scale** (Piot et al., Movement Disord. 2020 Apr;35(4):650-661)
 - **Modified Progressive Supranuclear Palsy Rating Scale** (Grötsch et al. Movement Disord. 2021 Jan 29. doi: 10.1002/mds.28470)
4. Mehrere **Subprojekte der ProPSP Beobachtungsstudie** werden durchgeführt:
 - a. **Ocular Coherence Tomography (OCT)** als objektiver Marker zur Differentialdiagnose und Progressionsmarker (Koordination: Elmar Pinkhardt);
 - b. **Apparative und klinische Okulomotorik-Messung** als objektiver Progressionsmarker (Koordination: Andreas Zwergal, Jan Kassubek);
 - c. **Pupillomotorik** bei PSP als möglicher diagnostischer Marker (Koordination: Monika Pötter-Nerger);
 - d. **MRT**: longitudinale prospektive Verlaufsuntersuchungen (Koordination: Jan Kassubek / Günter Höglinger);
 - e. **PSP-FTD Overlap**: klinische Schnittstelle prospektiv charakterisieren (Koordination: Anja Schneider, Günter Höglinger);
 - f. **Dysphagie**: Screening Tool für klinisch relevante Dysphagie entwickeln und validieren (Koordination: Tobias Warnecke);
 - g. **Tau-PET** bei Patienten mit PSP bzw. CBS (Thilo van Eimeren / Matthias Brendel / Günter Höglinger);
 - h. **Brain Banking**: zur klinisch-pathologischen Korrelation.
5. Mehrere **didaktische Arbeiten zur Weiterbildung** der allgemeinen Ärzteschaft über die atypischen Parkinson Syndrome wurden erstellt:
 - a. Iankova V, Respondek G, Saranza G, Painous C, Cámara A, Compta Y, Aiba I, Balint B, Giagkou N, Josephs KA, Otsuki M, Golbe LI, Bhatia KP, Stamelou M, Lang AE, Höglinger GU; Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. **Video-tutorial for the Movement Disorder Society criteria for progressive supranuclear palsy**. Parkinsonism Relat Disord. 2020 Sep;78:200-203. doi: 10.1016/j.parkreldis.2020.06.030. Epub 2020 Sep 22. PMID: 32988736.
 - b. Pellicchia MT, Stankovic I, Fanciulli A, Krismer F, Meissner WG, Palma JA, Panicker JN, Seppi K, Wenning GK; Members of the Movement Disorder Society Multiple System Atrophy Study Group. **Can Autonomic Testing and Imaging**

Contribute to the Early Diagnosis of Multiple System Atrophy? A Systematic Review and Recommendations by the Movement Disorder Society Multiple System Atrophy Study Group. *Mov Disord Clin Pract.* 2020 Sep 3;7(7):750-762. doi: 10.1002/mdc3.13052. PMID: 33043073; PMCID: PMC7533961.

- c. Zella MAS, Bartig D, Herrmann L, Respondek G, Höglinger G, Gold R, Woitalla D, Krogias C, Tönges L. **Hospitalization Rates and Comorbidities in Patients with Progressive Supranuclear Palsy in Germany from 2010 to 2017.** *J Clin Med.* 2020 Jul 31;9(8):2454. doi: 10.3390/jcm9082454. PMID: 32751888; PMCID: PMC7465231.
 - d. Stamelou M, Höglinger GU. **The "zig-zag" sign in progressive supranuclear palsy - The slowness of vertical saccades was the clue.** *Parkinsonism Relat Disord.* 2020 Dec 27;83:6-7. doi: 10.1016/j.parkreldis.2020.12.010.
6. Im März 2016 ist in München ein internationales Konsensus-Meeting **zur Revision der Diagnostischen Kriterien der PSP** durchgeführt worden. Die Mitglieder der DPG AG Atypische Parkinson Syndrome waren zahlreich vertreten (Günter Höglinger, Gesine Respondek, Brit Mollenhauer, Ulrich Müller, Thomas Arzberger, Armin Giese, Jan Kassubek, Peter Nestor, Wolfgang Oertel, Thilo van Eimeren).

Im Jahr 2020 wurden zwei Validierungsstudien publiziert:

- a. Respondek G, Grimm MJ, Piot I, Arzberger T, Compta Y, Englund E, Ferguson LW, Gelpi E, Roeber S, Giese A, Grossman M, Irwin DJ, Meissner WG, Nilsson C, Pantelyat A, Rajput A, van Swieten JC, Troakes C, Höglinger GU; Movement Disorder Society-Endorsed Progressive Supranuclear Palsy Study Group. **Validation of the movement disorder society criteria for the diagnosis of 4-repeat tauopathies.** *Movement Disorders* 2020 Jan;35(1):171-176.
 - b. Grimm MJ, Respondek G, Stamelou M, Arzberger T, Ferguson L, Gelpi E, Giese A, Grossman M, Irwin DJ, Pantelyat A, Rajput A, Roeber S, van Swieten JC, Troakes C, Meissner WG, Nilsson C, Piot I, Compta Y, Rowe JB, Höglinger GU; Movement Disorder Society-Endorsed PSP Study Group. **Clinical Conditions "Suggestive of Progressive Supranuclear Palsy"-Diagnostic Performance.** *Mov Disord.* 2020 Dec;35(12):2301-2313. doi: 10.1002/mds.28263. Epub 2020 Sep 11.
7. **Neuartige Tau PET Tracer** wurden an zwei beteiligten Zentren etabliert und evaluiert:
- Brendel M, Barthel H, ..., Levin J, Höglinger GU, Drzezga A, Seibyl J, Sabri O. **Assessment of 18F-PI-2620 as a Biomarker in Progressive Supranuclear Palsy.** *JAMA Neurol.* 2020;77:1408-1419
 - Brendel M, Schönecker S, Höglinger GU, Lindner S, ..., J. Levin, A. Rominger. **[18F]-THK5351 Tau-PET Correlates with Topology and Symptom Severity in Progressive Supranuclear Palsy.** *Frontiers in Aging Neuroscience.* 2018 17;9:440.
8. **Pathologische und genetische Analysen** erfolgten im Rahmen des Brainbankings im Rahmen der PSP Beobachtungsstudien:
- Jabbari E, Koga S, Valentino RR, Reynolds RH, Ferrari R, Tan MMX, Rowe JB, Dalgard CL, Scholz SW, Dickson DW, Warner TT, Revesz T, Höglinger GU, Ross OA, Rytan M, Hardy J, Shoai M, Morris HR; PSP Genetics Group. **Genetic determinants of survival in progressive supranuclear palsy: a genome-wide association study.** *Lancet Neurol.* 2021 Feb;20(2):107-116.
 - Kovacs GG, Lukic MJ, Irwin DJ, Arzberger T, Respondek G, Lee EB, Coughlin D, Giese A, Grossman M, Kurz C, McMillan CT, Gelpi E, Compta Y, van Swieten JC, Laat LD, Troakes C, Al-Sarraj S, Robinson JL, Roeber S, Xie SX, Lee VM,

Trojanowski JQ, Höglinger GU. **Distribution patterns of tau pathology in progressive supranuclear palsy.** Acta Neuropathol. 2020 Aug;140(2):99-119.

- Jecmenica Lukic M, Kurz C, Respondek G, Grau-Rivera O, Compta Y, Gelpi E, Troakes C; Barcelona Brain Bank collaborative group, the MDS-endorsed PSP study group, van Swieten JC, Giese A, Roeber S, Arzberger T, Höglinger G. **Copathology in Progressive Supranuclear Palsy: Does It Matter?** Mov Disord. 2020 Jun;35(6):984-993.

9. **Randomisierte, Placebo-kontrollierte, multizentrische Studien:**

- a) **Ergebnisse der ARISE Studie** (Tau-Antikörper bei PSP, UCB) werden publiziert:
Höglinger G, Litvan I, Mendonca N, Wang D, Zheng H, Rendenbach-Mueller B, Kei Lon H, Jin Z, Fisseha N, Budur K, Gold M, Ryman D, Florian H, on behalf of the ARISE Investigators. Evaluation of tilavonemab (ABBV-8E12) in progressive supranuclear palsy: results from a phase 2, randomised, placebo-controlled, multicentre study. Lancet Neurology, in press
- b) Folgende konnten für die Studiengruppe implementiert werden:
- **Tau-Antikörper bei PSP** (UCB),
 - **Tau Antisense Oligonucleotide bei PSP** (Novartis),
 - **Alpha-Synuclein Antisense Oligonucleotide bei MSA** (Biogen)
- c) Weitere Therapiestudien zu atypischen Parkinson Syndromen sind in Vorbereitung.

Wir danken der DPG für die großzügige Unterstützung.

Mit freundlichen Grüßen

*Prof. Dr. med. Günter Höglinger
Klinik für Neurologie
Medizinischen Hochschule Hannover*