

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Paralyse Supranucléaire Progressive et Syndrome Corticobasal

Argumentaire

Novembre 2022

Centre de référence Démences Rares ou Précoces



Membre de la
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM



Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence Démences Rares ou Précoces. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Paralyse supranucléaire progressive et Syndrome corticobasal.

Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence <https://cref-demrares.fr/>

Sommaire

Liste des abréviations	4
Préambule	6
Argumentaire	7
1 Méthode d'élaboration	7
2 Tableaux bibliographiques	8
2.1 Tableau 1 : Diagnostic et caractérisation des PSP et DCB (caractérisation motrice/cognitive, critères diagnostiques, biomarqueurs anatomiques, fonctionnels, génétiques, marqueurs pronostiques)	8
2.2 Tableau 2 : Prise en charge thérapeutique des PSP et DCB (recommandations de bonnes pratiques, principaux essais thérapeutiques, revues systématiques)	10
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	11
Annexe 2. Liste des participants	12
Références bibliographiques	13

Liste des abréviations

ALD	Affection de longue durée
AMM	Autorisation de mise sur le marché
AMS	Atrophie multisystématisée
APA	Allocation Personnalisée d'Autonomie
APPNF	Aphasie primaire progressive non fluente
DaT-SPECT	tomographie par émission mono-photonique du transporteur de la dopamine
DCB	Dégénérescence Corticobasale
DCB-F	DCB - Frontale comportementale
DCB-PSP	DCB - Paralyse supranucléaire progressive
DLFT	Dégénérescence lobaire fronto-temporale
DFT	Démence fronto-temporale
HAS	Haute autorité de santé
I-MAO B	inhibiteurs de la Monoamine-oxydase-B
I-COMT	inhibiteurs de la catéchol-O-méthyltransférase
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
ISRS	Inhibiteurs Sélectifs de la Recapture de la Sérotonine
LCR	Liquide Céphalo Rachidien
MA	Maladie d'Alzheimer
MCL	Maladie à corps de Lewy
MDPH	Maison Départementale des Personnes Handicapées
MPR	Médecine Physique et Réadaptation
NNIPPS	Parkinson Plus Scale
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
PSP	Paralyse supranucléaire progressive
PSP-C	PSP-Cérébelleuse
PSP-F	PSP-Frontale
PSP-OM	PSP-oculomotrice
PSP-P	PSP-parkinsonisme
PSP-PAGF	PSP-Akinésie pure avec freezing de la marche
PSP-RS	PSP-Richardson syndrome
PSP RS	PSP Rating Scale
PSP-SCB	PSP- Syndrome corticobasal
PSP-SLP	PSP-Sclérose latérale primitive
SCB	Syndrome corticobasal
SLA	Sclérose Latérale Amyotrophique

SSR Soins de Suite et de Réadaptation
TEP Tomographie par Emission de Positons

Préambule

Le PNDS sur la paralysie supranucléaire progressive et le syndrome corticobasal (dont la dégénérescence corticobasale) a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

1 Méthode d'élaboration

La littérature a été revue et sélectionnée sur 'PubMed' recensant les articles médicaux et scientifiques publiés dans des revues internationales en anglais et en français, et reviewé par des comités internationaux de relecture. La présélection a porté sur la période 1964-2021 et a abouti à 4361 articles répondant à la recherche suivante :

('progressive supranuclear palsy' AND 'diagnosis') OR ('progressive supranuclear palsy' AND 'treatment')

OR ('corticobasal degeneration' AND 'diagnosis') OR ('corticobasal degeneration' AND 'treatment')

Parmi ces articles, 134 ont été sélectionnés selon les critères 1) aide à la caractérisation de la PSP et DCB et au diagnostic, 2) approches thérapeutiques, 3) pertinence au regard des objectifs du PNDS. Parmi ces articles, les 'articles clés' figurent dans le tableau ci-dessous.

Le groupe de rédaction est constitué par les membres du Centre de Référence et des Centres de Compétence 'Démences Rares ou Précoces'. Après analyse et synthèse de la littérature médicale et scientifique pertinente, le groupe de rédaction a rédigé une première version du PNDS qui a été soumise à un groupe de lecture multidisciplinaire et multiprofessionnel. Il est composé de professionnels de santé et médico-sociaux, ayant un mode d'exercice public ou privé, dont l'origine géographique est représentative du territoire national et de représentants d'associations de patients/aidants. Le groupe de lecture a été consulté par mail et a donné un avis sur le fond et la forme du document, en particulier sur la lisibilité, l'applicabilité et l'utilité pratique du PNDS.

Les commentaires du groupe de lecture ont été analysés et ont amené à la rédaction d'un texte amendé qui a été relu par la coordinatrice du groupe de lecture. Des réunions téléphoniques ont été organisées au besoin. Le PNDS présenté ainsi que son argumentaire sont le fruit d'un travail collégial.

2 Tableaux bibliographiques

2.1 Tableau 1 : Diagnostic et caractérisation des PSP et DCB (caractérisation motrice/cognitive, critères diagnostiques, biomarqueurs anatomiques, fonctionnels, génétiques, marqueurs pronostiques)

Thème	Principales sources	Commentaires
<i>Etude explorant la précision des anciens critères diagnostiques (NINDS-SPSP) dans le diagnostic de probabilité de la PSP en référence aux données neuropathologiques</i>	Respondek, G., S. Roeber, H. Kretschmar, C. Troakes, S. Al-Sarraj, E. Gelpi, et al., <i>Accuracy of the National Institute for Neurological Disorders and Stroke/Society for Progressive Supranuclear Palsy and neuroprotection and natural history in Parkinson plus syndromes criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy</i> . <i>Mov Disord</i> , 2013. 28(4): p. 504-9.	Manque de sensibilité des critères NINDS-SPSP pour le diagnostic en routine clinique
<i>Une des plus grandes séries neuropathologiques visant à corréler les phénotypes cliniques de la PSP aux données neuropathologiques</i>	Respondek G, Stamelou M, Kurz C, et al. <i>The phenotypic spectrum of progressive supranuclear palsy: a retrospective multicenter study of 100 definite cases</i> . <i>Mov Disord</i> . 2014; 29:1758–1766.	1 ^{ère} étude multicentrique, mais rétrospective Le spectre des phénotypes cliniques est probablement plus large et variable que celui décrit précédemment
<i>Etude mettant en exergue les présentations frontales de la PSP</i>	Donker Kaat, L., A.J. Boon, W. Kamphorst, R. Ravid, H.J. Duivenvoorden, and J.C. van Swieten, <i>Frontal presentation in progressive supranuclear palsy</i> . <i>Neurology</i> , 2007. 69(8): p. 723-9.	Environ 20 % des PSP débutent par des troubles cognitivo-comportementaux avec des symptômes moteurs qui apparaissent plus tardivement
<i>Grande série neuropathologique visant à identifier les relations entre les profils immunohistochimiques et les phénotypes cliniques dans la DFT et la PSP/DCB</i>	Josephs, K.A., R.C. Petersen, D.S. Knopman, B.F. Boeve, J.L. Whitwell, J.R. Duffy, et al., <i>Clinicopathologic analysis of frontotemporal and corticobasal degenerations and PSP</i> . <i>Neurology</i> , 2006. 66(1): p. 41-8.	Bonne corrélation entre la pathologie tau et les aphasies non fluentes
<i>Article de consensus pour le diagnostic réactualisé de la PSP</i>	Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josephs KA, Lang AE, Mollenhauer B, ..., Litvan I; Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. Höglinger GU, et al. <i>Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria</i> . <i>Mov Disord</i> . 2017 Jun;32(6):853-864.	Article de référence fournissant les critères actuels pour le diagnostic clinique et la recherche des différentes variantes de la PSP
<i>Article de consensus pour les nouveaux critères diagnostiques de la DCB</i>	Armstrong, M.J., I. Litvan, A.E. Lang, T.H. Bak, K.P. Bhatia, B. Borroni, et al., <i>Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration</i> . <i>Neurology</i> , 2013. 80(5): p. 496-503.	Article de référence fournissant les critères pour le diagnostic clinique des différentes variantes de la DCB
<i>Article de validation des critères d'Amstrong et al., 2014 avec l'étude de corrélations des phénotypes</i>	Alexander, S.K., T. Rittman, J.H. Xuereb, T.H. Bak, J.R. Hodges, and J.B. Rowe, <i>Validation of the new</i>	Manque de spécificité des critères d'Amstrong et al. pour être

<i>cliniques avec les résultats des examens anatomopathologiques</i>	<i>consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2014. 85(8): p. 925-9.</i>	applicables dans les essais thérapeutiques.
<i>Critères diagnostiques du syndrome corticobasal</i>	Mathew, R., T.H. Bak, and J.R. Hodges, <i>Diagnostic criteria for corticobasal syndrome: a comparative study. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2012. 83(4): p. 405-10.</i>	Article qui dissocie le syndrome corticobasal (syndrome clinique) et la DCB (maladie)
<i>Intérêt des examens de l'imagerie moléculaire dans le diagnostic des syndromes parkinsonien atypiques</i>	Verger A, Grimaldi S, Ribeiro MJ, Frismand S, Guedj E, Verger A, et al. <i>Single Photon Emission Computed Tomography/Positron Emission Tomography Molecular Imaging for Parkinsonism: A Fast-Developing Field. Ann Neurol. 2021 Nov;90(5):711-719.</i>	Intérêt d'utilisation combinée des différents radiotraceurs utilisés pour l'imagerie TEMP et/ou la TEP dans le diagnostic de la PSP/DCB
<i>Evolution de la PSP</i>	O'Sullivan SS, Massey LA, Williams DR, Silveira-Moriyama L, Kempster PA, Holton JL, Revesz T, Lees AJ, O'Sullivan SS, et al. <i>Clinical outcomes of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. Brain. 2008 May;131(Pt 5):1362-72</i>	Mise en évidence d'une évolution clinique plus rapide pour les formes RS-PSP, notamment en cas d'âge tardif du début des symptômes
<i>Etude de variations génétiques du locus Tau et les syndromes cliniques associées à la PSP</i>	Williams, D.R., A.M. Pittman, T. Revesz, A.J. Lees, and R. de Silva, <i>Genetic variation at the tau locus and clinical syndromes associated with progressive supranuclear palsy. Mov Disord, 2007. 22(6): p. 895-7.</i>	Haplotype HC1 est associé à la PSP-RS et PSP-P. Pas de mutations au niveau de la protéine Tau dans les formes atypiques de la PSP
<i>Description des anomalies IRM de la PSP</i>	Kato N, Arai K, Hattori T. Study of the rostral midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. <i>J Neurol Sci. juin 2003;210(1-2):57-60</i>	Article princeps décrivant l'atrophie mésencéphalique caractéristique de la PSP

2.2 Tableau 2 : Prise en charge thérapeutique des PSP et DCB (recommandations de bonnes pratiques, principaux essais thérapeutiques, revues systématiques)

Thème	Principales sources	Commentaires
Recommandations américaines de bonnes pratiques pour la prise en charge de la PSP et la DCB	Bluett, B., Pantelyat, A. Y., Litvan, I., Ali, F., Apetauerova, D., Bega, D., ... & Golbe, L. I. (2021). Best Practices in the Clinical Management of Progressive Supranuclear Palsy and Corticobasal Syndrome: A Consensus Statement of the CurePSP Centers of Care. <i>Frontiers in Neurology</i> , 12, 1123.	
Essai évaluant l'effet de la gabapentine sur les troubles oculomoteurs.	Poujois A, Vidailhet M, Trocello JM, Bourdain F, Gaymard B, Rivaud-Péchoux S. Effect of gabapentine on oculomotor control and parkinsonism in patients with progressive supranuclear palsy. <i>Eur J Neurol</i> 2007 ; 14(9) : 1060-2	Amélioration des performances aux anti-saccades. Pas d'amélioration des symptômes moteurs.
Essai évaluant l'effet du riluzole sur la survie.	Bensimon G, Ludolph A, Agid Y, Vidailhet M, Payan C, Leigh PN. Riluzole treatment, survival and diagnostic criteria in Parkinson plus disorders : the NNIPPS study. <i>Brain</i> 2009; 132 (Pt1): 156-71	Non concluant.
Etude cas témoins sur un petit nombre de sujets évaluant l'effet de l'amantadine sur l'instabilité posturale et le freezing dans la PSP.	Rajrut AH, Uitti RJ, Fenton ME, George D. Amantadine effectiveness in multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. <i>Parkinsonism Relat Disord</i> 1997 ; 3 : 211-4.	Effet modeste. Tolérance modérée.
Etude sur un petit nombre de sujets évaluant l'effet de la toxine botulique sur la dystonie.	Unti E, Mazzucchi S, Calabrese R, Palermo G, Del Prete E, Bonuccelli U, et al. Botulinum toxin for the treatment of dystonia and pain in corticobasal syndrome. <i>Brain Behav</i> 2019; 9: e01182	Effet supérieur aux traitements oraux.
Revue systématique concernant la rééducation pour la prise en charge des dystonies	Prudente CN, Zetterberg L, Bring A, Bradnam L, Kimberley TJ. Systematic review of rehabilitation in focal dystonias: classification and recommendations. <i>Mov Disord Clin Pract</i> . (2018) 5:237–45. doi: 10.1002/mdc3.12574	Pas de preuves suffisantes pour recommander une stratégie de kinésithérapie spécifique
Essai évaluant l'efficacité de la méthode LSVT® dans la PSP	(Sale, P., Castiglioni, D., De Pandis, M. F., Torti, M., Dall'Armi, V., Radicati, F. G., & Stocchi, F. (2015). The Lee Silverman Voice Treatment (LSVT®) speech therapy in progressive supranuclear palsy. <i>Eur J Phys Rehabil Med</i> , 51(5), 569-74	Efficacité sur le volume sonore
Etude rétrospective évaluant l'efficacité de la toxine botulique dans les glandes salivaires pour lutter contre l'hypersalivation	Gomez-Caravaca, M. T., Cáceres-Redondo, M. T., Huertas-Fernández, I., Vargas-González, L., Carrillo, F., Carballo, M., & Mir, P. (2015). The use of botulinum toxin in the treatment of sialorrhea in parkinsonian disorders. <i>Neurological Sciences</i> , 36(2), 275-279	Bonne efficacité

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	PubMed
Période de recherche	1964 - 2021
Langues retenues	Anglais et Français
Mots clés utilisés	Progressive Supranuclear Palsy, Corticobasal Degeneration Diagnosis, treatment
Nombre d'études recensées	4361
Nombre d'études retenues	134

Critères de sélection des articles

Publications peer-reviewed, sélectionnées sur la base de la pertinence avec les objectifs du PNDS.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Alexandre Eusebio, neurologue du Centre de compétence Démences Rares ou Précoces de Marseille.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

P^r Alexandre Eusebio, neurologue, Hôpital de la Timone, Marseille
Dr Stephan Grimaldi, neurologue, Hôpital de la Timone, Marseille
D^r Lejla Koric, neurologue, Hôpital de la Timone, Marseille
D^r Isabelle Le Ber, neurologue, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris
P^r Caroline Moreau, neurologue, Hôpital Roger Salengor, Lille
D^r Tiphaine Rouaud, neurologue, Hôpital Laennec, Nantes

Groupe de travail multidisciplinaire

P^r Christine Tranchant, Neurologue, Strasbourg
P^r Jean-Christophe Corvol, Neurologue, Paris
P^r Jérémie Pariente, Neurologue, Toulouse
P^r Stéphane Thobois, Neurologue, Lyon
P^r Kathy Dujardin, Neuropsychologue, Lille
D^r Danielle Robert, ORL, Marseille
D^r Sophie Sangla, Neurologue, Thiais
D^r Caroline Radot, MPR, Hyères
D^r Alice Martin, Généraliste, Rocheservière
Mme Camille Galant, Orthophoniste, Marseille
Mme Clémentine Tourlet, Kinésithérapeute, Marseille
D^r Jean-François Houvenaghel, Neuropsychologue, Rennes
Mme Rachida Haddouche, Assistante Sociale, Marseille
D^r Sylvie North, Mme Claire De Severac, Mr Olivier Schang, Association PSP-France

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur la Paralyse supranucléaire progressive (PSP) et Syndrome corticobasal ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence (<https://cref-demrares.fr/>).

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Réunions téléphoniques, visioconférence et échanges de mail

Références bibliographiques

- 1) Hauw, J.J., S.E. Daniel, D. Dickson, D.S. Horoupian, K. Jellinger, P.L. Lantos, et al., Preliminary NINDS neuropathologic criteria for Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy). *Neurology*, 1994. 44(11): p. 2015-9.
- 2) Litvan, I., Y. Agid, D. Calne, G. Campbell, B. Dubois, R.C. Duvoisin, et al., Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology*, 1996. 47(1): p. 1-9.
- 3) Steele, J.C., J.C. Richardson, and J. Olszewski, *Progressive Supranuclear Palsy. A Heterogeneous Degeneration Involving the Brain Stem, Basal Ganglia and Cerebellum with Vertical Gaze and Pseudobulbar Palsy, Nuchal Dystonia and Dementia*. *Arch Neurol*, 1964. 10: p. 333-59.
- 4) Nath, U., Y. Ben-Shlomo, R.G. Thomson, A.J. Lees, and D.J. Burn, *Clinical features and natural history of progressive supranuclear palsy: a clinical cohort study*. *Neurology*, 2003. 60(6): p. 910-6.
- 5) dell'Aquila, C., S. Zoccollella, V. Cardinali, M. de Mari, G. Iliceto, B. Tartaglione, et al., *Predictors of survival in a series of clinically diagnosed progressive supranuclear palsy patients*. *Parkinsonism Relat Disord*, 2014. 19(11): p. 980-5.
- 6) [Burn, D.J. and A.J. Lees, *Progressive supranuclear palsy: where are we now?* *Lancet Neurol*, 2002. 1(6): p. 359-69.
- 7) Litvan, I., *Update on epidemiological aspects of progressive supranuclear palsy*. *Mov Disord*, 2003. 18 Suppl 6: p. S43-50.
- 8) Rajput, A. and A.H. Rajput, *Progressive supranuclear palsy: clinical features, pathophysiology and management*. *Drugs Aging*, 2001. 18(12): p. 913-25.
- 9) Bensimon, G., A. Ludolph, Y. Agid, M. Vidailhet, C. Payan, and P.N. Leigh, *Riluzole treatment, survival and diagnostic criteria in Parkinson plus disorders: the NNIPPS study*. *Brain*, 2009. 132(Pt 1): p. 156-71.
- 10) Respondek, G., S. Roeber, H. Kretzschmar, C. Troakes, S. Al-Sarraj, E. Gelpi, et al., *Accuracy of the National Institute for Neurological Disorders and Stroke/Society for Progressive Supranuclear Palsy and neuroprotection and natural history in Parkinson plus syndromes criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy*. *Mov Disord*, 2013. 28(4): p. 504-9.
- 11) Nath, U., Y. Ben-Shlomo, R.G. Thomson, H.R. Morris, N.W. Wood, A.J. Lees, et al., *The prevalence of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) in the UK*. *Brain*, 2001. 124(Pt 7): p. 1438-49
- 12) Williams DR, de Silva R, Paviour DC, et al. Characteristics of two distinct clinical phenotypes in pathologically proven progressive supranuclear palsy: Richardson's syndrome and PSP-parkinsonism. *Brain*. 2005; 128:1247–1258.
- 13) Respondek G, Stamelou M, Kurz C, et al. The phenotypic spectrum of progressive supranuclear palsy: a retrospective multicenter study of 100 definite cases. *Mov Disord*. 2014; 29:1758–1766.
- 14) Lopez OL, Litvan I, Catt KE, et al. Accuracy of four clinical diagnostic criteria for the diagnosis of neurodegenerative dementias. *Neurology*. 1999; 53:1292–1299. [PubMed: 10522887]
- 15) Osaki Y, Ben-Shlomo Y, Lees AJ, et al. Accuracy of clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy. *Mov Disord*. 2004; 19:181–189. [PubMed: 14978673]
- 16) Birdi S, Rajput AH, Fenton M, et al. Progressive supranuclear palsy diagnosis and confounding features: report on 16 autopsied cases. *Mov Disord*. 2002; 17:1255–1264. [PubMed: 12465065]
- 17) Sakamoto R, Tsuchiya K, Mimura M. Clinical heterogeneity in progressive supranuclear palsy: problems of clinical diagnostic criteria of NINDS-SPSP in a retrospective study of seven Japanese autopsy cases. *Neuropathology*. 2010; 30:24–35. [PubMed: 19508347]
- 18) Respondek G, Roeber S, Kretzschmar H, et al. Accuracy of the National Institute for Neurological Disorders and Stroke/Society for Progressive Supranuclear Palsy and neuroprotection and natural history in Parkinson plus syndromes criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy. *Mov Disord*. 2013; 28:504–509. [PubMed: 23436751]
- 19) Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josephs KA, Lang AE, Mollenhauer B, Müller U, Nilsson C, Whitwell JL, Arzberger T, Englund E, Gelpi E, Giese A, Irwin DJ, Meissner WG, Pantelyat A, Rajput A, van Swieten JC, Troakes C, Antonini A, Bhatia KP, Bordelon Y, Compta Y, Corvol JC, Colosimo C, Dickson DW, Dodel R, Ferguson L, Grossman M, Kassubek J, Krismer F, Levin J, Lorenzl S, Morris HR, Nestor P, Oertel WH, Poewe W, Rabinovici G, Rowe JB, Schellenberg GD, Seppi K, van Eimeren T, Wenning GK, Boxer AL, Golbe LI, Litvan I; Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. Höglinger GU, et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov Disord*. 2017 Jun;32(6):853-864.
- 20) Dickson, D.W., Z. Ahmed, A.A. Algom, Y. Tsuboi, and K.A. Josephs, *Neuropathology of variants of progressive supranuclear palsy*. *Curr Opin Neurol*, 2010. 23(4): p. 394-400.
- 21) Williams, D.R. and A.J. Lees, *Progressive supranuclear palsy: clinicopathological concepts and diagnostic challenges*. *Lancet Neurol*, 2009. 8(3): p. 270-9.

- 22) Iwasaki, Y., K. Mori, M. Ito, S. Tatsumi, M. Mimuro, and M. Yoshida, An autopsied case of progressive supranuclear palsy presenting with cerebellar ataxia and severe cerebellar involvement. *Neuropathology*, 2013. 33(5): p. 561-7.
- 23) Kanazawa, M., T. Shimohata, Y. Toyoshima, M. Tada, A. Kakita, T. Morita, et al., Cerebellar involvement in progressive supranuclear palsy: A clinicopathological study. *Mov Disord*, 2009. 24(9): p. 1312-8.
- 24) Kanazawa, M., M. Tada, O. Onodera, H. Takahashi, M. Nishizawa, and T. Shimohata, Early clinical features of patients with progressive supranuclear palsy with predominant cerebellar ataxia. *Parkinsonism Relat Disord*, 2013. 19(12): p. 1149-51.
- 25) Koga, S., N. Aoki, R.J. Uitti, J.A. van Gerpen, W.P. Cheshire, K.A. Josephs, et al., When DLB, PD, and PSP masquerade as MSA: an autopsy study of 134 patients. *Neurology*, 2015. 85(5): p. 404-12.
- 26) Koga, S., K.A. Josephs, K. Ogaki, C. Labbe, R.J. Uitti, N. Graff-Radford, et al., Cerebellar ataxia in progressive supranuclear palsy: An autopsy study of PSP-C. *Mov Disord*, 2016.
- 27) Josephs KA, Katsuse O, Beccano-Kelly DA, et al. Atypical progressive supranuclear palsy with corticospinal tract degeneration. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2006; 65:396–405. [PubMed: 16691120]
- 28) Nagao S, Yokota O, Nanba R, et al. Progressive supranuclear palsy presenting as primary lateral sclerosis but lacking parkinsonism, gaze palsy, aphasia, or dementia. *J Neurol Sci*. 2012; 323:147–153. [PubMed: 23026537]
- 29) Gibb, W.R., P.J. Luthert, and C.D. Marsden, Corticobasal degeneration. *Brain*, 1989. 112 (Pt 5): p. 1171-92.
- 30) Rebeiz, J.J., E.H. Kolodny, and E.P. Richardson, Jr., Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia. *Arch Neurol*, 1968. 18(1): p. 20-33.
- 31) Litvan, I., D.A. Grimes, and A.E. Lang, Phenotypes and prognosis: clinicopathologic studies of corticobasal degeneration. *Adv Neurol*, 2000. 82: p. 183-96.
- 32) Stamelou, M., A. Alonso-Canovas, and K.P. Bhatia, Dystonia in corticobasal degeneration: a review of the literature on 404 pathologically proven cases. *Mov Disord*, 2012. 27(6): p. 696-702.
- 33) Boeve, B.F., A.E. Lang, and I. Litvan, Corticobasal degeneration and its relationship to progressive supranuclear palsy and frontotemporal dementia. *Ann Neurol*, 2003. 54 Suppl 5: p. S15-9.
- 34) Rinne, J.O., M.S. Lee, P.D. Thompson, and C.D. Marsden, Corticobasal degeneration. A clinical study of 36 cases. *Brain*, 1994. 117 (Pt 5): p. 1183-96.
- 35) Mahapatra, R.K., M.J. Edwards, J.M. Schott, and K.P. Bhatia, Corticobasal degeneration. *Lancet Neurol*, 2004. 3(12): p. 736-43.
- 36) Graham, N.L., T.H. Bak, and J.R. Hodges, Corticobasal degeneration as a cognitive disorder. *Mov Disord*, 2003. 18(11): p. 1224-32.
- 37) Wenning, G.K., I. Litvan, J. Jankovic, R. Granata, C.A. Mangone, A. McKee, et al., Natural history and survival of 14 patients with corticobasal degeneration confirmed at postmortem examination. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1998. 64(2): p. 184-9.
- 38) Grimes, D.A., A.E. Lang, and C.B. Bergeron, Dementia as the most common presentation of cortical-basal ganglionic degeneration. *Neurology*, 1999. 53(9): p. 1969-74.
- 39) Hughes, A.J., S.E. Daniel, Y. Ben-Shlomo, and A.J. Lees, The accuracy of diagnosis of parkinsonian syndromes in a specialist movement disorder service. *Brain*, 2002. 125(Pt 4): p. 861-70.
- 40) Ling, H., S.S. O'Sullivan, J.L. Holton, T. Revesz, L.A. Massey, D.R. Williams, et al., Does corticobasal degeneration exist? A clinicopathological re-evaluation. *Brain*, 2010. 133(Pt 7): p. 2045-57.
- 41) Ling, H., R. de Silva, L.A. Massey, R. Courtney, G. Hondhamuni, N. Bajaj, et al., Characteristics of progressive supranuclear palsy presenting with corticobasal syndrome: a cortical variant. *Neuropathol Appl Neurobiol*, 2014. 40(2): p. 149-63.
- 42) Kouri, N., K. Oshima, M. Takahashi, M.E. Murray, Z. Ahmed, J.E. Parisi, et al., Corticobasal degeneration with olivopontocerebellar atrophy and TDP-43 pathology: an unusual clinicopathologic variant of CBD. *Acta Neuropathol*, 2013. 125(5): p. 741-52.
- 43) Mathew, R., T.H. Bak, and J.R. Hodges, Diagnostic criteria for corticobasal syndrome: a comparative study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2012. 83(4): p. 405-10.
- 44) Armstrong, M.J., I. Litvan, A.E. Lang, T.H. Bak, K.P. Bhatia, B. Borroni, et al., Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology*, 2013. 80(5): p. 496-503.
- 45) Alexander, S.K., T. Rittman, J.H. Xuereb, T.H. Bak, J.R. Hodges, and J.B. Rowe, Validation of the new consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2014. 85(8): p. 925-9.
- 46) Ouchi, H., Y. Toyoshima, M. Tada, M. Oyake, I. Aida, I. Tomita, et al., Pathology and sensitivity of current clinical criteria in corticobasal syndrome. *Mov Disord*, 2014. 29(2): p. 238-44.
- 47) Lee, S.E., G.D. Rabinovici, M.C. Mayo, S.M. Wilson, W.W. Seeley, S.J. DeArmond, et al., Clinicopathological correlations in corticobasal degeneration. *Ann Neurol*, 2011. 70(2): p. 327-40.
- 48) Aarsland, D., I. Litvan, and J.P. Larsen, Neuropsychiatric symptoms of patients with progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*, 2001. 13(1): p. 42-9.

- 49) Gerstenecker, A., K. Duff, B. Mast, and I. Litvan, Behavioral abnormalities in progressive supranuclear palsy. *Psychiatry Res*, 2013. 210(3): p. 1205-10.
- 50) Rankin, K.P., M.C. Mayo, W.W. Seeley, S. Lee, G. Rabinovici, M.L. Gorno-Tempini, et al., Behavioral variant frontotemporal dementia with corticobasal degeneration pathology:
- 51) Albert, M.L., R.G. Feldman, and A.L. Willis, The 'subcortical dementia' of progressive supranuclear palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1974. 37(2): p. 121-30.
- 52) Pillon, B., J. Blin, M. Vidailhet, B. Deweer, A. Sirigu, B. Dubois, et al., The neuropsychological pattern of corticobasal degeneration: comparison with progressive supranuclear palsy and Alzheimer's disease. *Neurology*, 1995. 45(8): p. 1477-83.
- 53) Pillon, B., B. Deweer, A. Michon, C. Malapani, Y. Agid, and B. Dubois, Are explicit memory disorders of progressive supranuclear palsy related to damage to striatofrontal circuits? Comparison with Alzheimer's, Parkinson's, and Huntington's diseases. *Neurology*, 1994. 44(7): p. 1264-70.
- 54) Pillon, B., B. Dubois, A. Ploska, and Y. Agid, Severity and specificity of cognitive impairment in Alzheimer's, Huntington's, and Parkinson's diseases and progressive supranuclear palsy. *Neurology*, 1991. 41(5): p. 634-43.
- 55) Ghika, J., M. Tennis, J. Growdon, E. Hoffman, and K. Johnson, Environment-driven responses in progressive supranuclear palsy. *J Neurol Sci*, 1995. 130(1): p. 104-11.
- 56) Dubois, B., A. Slachevsky, B. Pillon, R. Beato, J.M. Villalponda, and I. Litvan, "Applause sign" helps to discriminate PSP from FTD and PD. *Neurology*, 2005. 64(12): p. 2132-3.
- 57) Wu, L.J., O. Sitburana, A. Davidson, and J. Jankovic, Applause sign in Parkinsonian disorders and Huntington's disease. *Mov Disord*, 2008. 23(16): p. 2307-11.
- 58) Donker Kaat, L., A.J. Boon, W. Kamphorst, R. Ravid, H.J. Duivenvoorden, and J.C. van Swieten, Frontal presentation in progressive supranuclear palsy. *Neurology*, 2007. 69(8): p. 723-9.
- 59) Geda, Y.E., B.F. Boeve, S. Negash, N.R. Graff-Radford, D.S. Knopman, J.E. Parisi, et al., Neuropsychiatric features in 36 pathologically confirmed cases of corticobasal degeneration. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*, 2007. 19(1): p. 77-80.
- 60) Kertesz, A., P. McMonagle, M. Blair, W. Davidson, and D.G. Munoz, The evolution and pathology of frontotemporal dementia. *Brain*, 2005. 128(Pt 9): p. 1996-2005.
- 61) Blondel, A., F. Eustache, S. Schaeffer, R.M. Marie, B. Lechevalier, and V. de la Sayette, [Clinical and cognitive study of apraxia in cortico-basal atrophy. A selective disorder of the production system]. *Rev Neurol (Paris)*, 1997. 153(12): p. 737-47.
- 62) Leiguarda, R.C. and C.D. Marsden, Limb apraxias: higher-order disorders of sensorimotor integration. *Brain*, 2000. 123 (Pt 5): p. 860-79.
- 63) Josephs, K.A., J.R. Duffy, E.A. Strand, J.L. Whitwell, K.F. Layton, J.E. Parisi, et al., Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain*, 2006. 129(Pt 6): p. 1385-98.
- 64) Felician, O., L. Koric, and N. Rochefort, [Corticobasal degeneration: clinical and neuropsychological profile]. *Psychol Neuropsychiatr Vieil*, 2009. 7(2): p. 91-100.
- 65) Poncet, M. and M. Ceccaldi, Dyspraxie diagonistique et main étrangere (« main capricieuse ») : deux comportements anormaux distincts. , in *L'apraxie*, A.G. Le Gall D, Editor. 1993, Solal: Marseille. p. 148.
- 66) Felician, O., M. Ceccaldi, M. Didic, C. Thinus-Blanc, and M. Poncet, Pointing to body parts: a double dissociation study. *Neuropsychologia*, 2003. 41(10): p. 1307-16.
- 67) Gorno-Tempini, M.L., N.F. Dronkers, K.P. Rankin, J.M. Ogar, L. Phengrasamy, H.J. Rosen, et al., Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Ann Neurol*, 2004. 55(3): p. 335-46.
- 68) Hodges, J.R. and K. Patterson, Nonfluent progressive aphasia and semantic dementia: a comparative neuropsychological study. *J Int Neuropsychol Soc*, 1996. 2(6): p. 511-24.
- 69) Josephs, K.A., J.L. Holton, M.N. Rossor, A.K. Godbolt, T. Ozawa, K. Strand, et al., Frontotemporal lobar degeneration and ubiquitin immunohistochemistry. *Neuropathol Appl Neurobiol*, 2004. 30(4): p. 369-73.
- 70) Leyton, C.E., V.L. Villemagne, S. Savage, K.E. Pike, K.J. Ballard, O. Piguet, et al., Subtypes of progressive aphasia: application of the International Consensus Criteria and validation using beta-amyloid imaging. *Brain*, 2011. 134(Pt 10): p. 3030-43.
- 71) Knibb, J.A., J.H. Xuerab, K. Patterson, and J.R. Hodges, Clinical and pathological characterization of progressive aphasia. *Ann Neurol*, 2006. 59(1): p. 156-65.
- 72) Josephs, K.A., R.C. Petersen, D.S. Knopman, B.F. Boeve, J.L. Whitwell, J.R. Duffy, et al., Clinicopathologic analysis of frontotemporal and corticobasal degenerations and PSP. *Neurology*, 2006. 66(1): p. 41-8.
- 73) Didic, M., M. Ceccaldi, and M. Poncet, Progressive loss of speech: a neuropsychological profile of premotor dysfunction. *Eur Neurol*, 1998. 39(2): p. 90-6.
- 74) Deramecourt, V., F. Lebert, B. Debachy, M.A. Mackowiak-Cordoliani, S. Bombois, O. Kerdraon, et al., Prediction of pathology in primary progressive language and speech disorders. *Neurology*, 2010. 74(1): p. 42-9.
- 75) Kato N, Arai K, Hattori T. Study of the rostral midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. *J Neurol Sci*. juin 2003;210(1-2):57-60.
- 76) Mueller, C., Hussl, A., Krismer, F., Heim, B., Mahlknecht, P., Nocker, M., ... & Seppi, K. (2018). The diagnostic accuracy of the hummingbird and morning glory sign in patients with

- neurodegenerative parkinsonism. *Parkinsonism & Related Disorders*, 54, 90-94.
- 77) Grijalva, R. M., Pham, N. T. T., Huang, Q., Martin, P. R., Ali, F., Clark, H. M., ... & Whitwell, J. L. (2022). Brainstem biomarkers of clinical variant and pathology in progressive supranuclear palsy. *Movement Disorders*, 37(4), 702-712.
 - 78) Jabbari E, Holland N, Chelban V, Jones PS, Lamb R, Rawlinson C, et al. Diagnosis Across the Spectrum of Progressive Supranuclear Palsy and Corticobasal Syndrome. *JAMA Neurol*. 2020 Mar 1;77(3):377-387.
 - 79) Constantinides, V. C., Paraskevas, G. P., Velonakis, G., Toulas, P., Stamboulis, E., & Kapaki, E. (2018). MRI planimetry and Magnetic Resonance Parkinsonism Index in the differential diagnosis of patients with parkinsonism. *American Journal of Neuroradiology*, 39(6), 1047-1051.
 - 80) Verger A, Grimaldi S, Ribeiro MJ, Frismand S, Guedj E, Verger A, et al. Single Photon Emission Computed Tomography/Positron Emission Tomography Molecular Imaging for Parkinsonism: A Fast-Developing Field. *Ann Neurol*. 2021 Nov;90(5):711-719.
 - 81) Niethammer, M., C.C. Tang, A. Feigin, P.J. Allen, L. Heinen, S. Hellwig, et al., A disease-specific metabolic brain network associated with corticobasal degeneration. *Brain*, 2014. 137(Pt 11): p. 3036-46.
 - 82) Eckert, T., A. Barnes, V. Dhawan, S. Frucht, M.F. Gordon, A.S. Feigin, et al., FDG PET in the differential diagnosis of parkinsonian disorders. *Neuroimage*, 2005. 26(3): p. 912-21.
 - 83) Benvenuto A, Guedj E, Felician O, Eusebio A, Azulay JP, Ceccaldi M, Koric. Clinical Phenotypes in Corticobasal Syndrome with or without Amyloidosis Biomarkers. *J Alzheimers Dis*. 2020;74(1):331-343
 - 84) Sha, S.J., P.M. Ghosh, S.E. Lee, C. Corbetta-Rastelli, W.J. Jagust, J. Kornak, et al., Predicting amyloid status in corticobasal syndrome using modified clinical criteria, magnetic resonance imaging and fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *Alzheimers Res Ther*, 2015. 7(1): p. 8.
 - 85) Frisoni, G.B., M. Bocchetta, G. Chetelat, G.D. Rabinovici, M.J. de Leon, J. Kaye, et al., Imaging markers for Alzheimer disease: which vs how. *Neurology*, 2013. 81(5): p. 487-500.
 - 86) Zaleski, N., H. Botha, J.L. Whitwell, V. Lowe, D.W. Dickson, and K.A. Josephs, FDG-PET in pathologically confirmed spontaneous 4R-tauopathy variants. *J Neurol*, 2014. 261(4): p. 710-6.
 - 87) Shin DH, Lee PH, Bang OY, Joo IS, Huh K. Clinical Implications of Cardiac-MIBG SPECT in the Differentiation of Parkinsonian Syndromes. *J Clin Neurol*. 2006; 2(1):51-7
 - 88) King AE, Mintz J, Royall DR. Meta-analysis of 123I-MIBG cardiac scintigraphy for the diagnosis of Lewy body-related disorders. *Mov Disord* 2011; 26(7):1218-24
 - 89) Treglia G, Cason E. Diagnostic performance of myocardial innervation imaging using MIBG scintigraphy in differential diagnosis between dementia with lewy bodies and other dementias: a systematic review and a meta-analysis. *J Neuroimaging*. 2012;22(2):111-7.
 - 90) Yoshita M, Arai H, Arai H, Arai T, Asada T et al. Diagnostic accuracy of 123I-meta-iodobenzylguanidine myocardial scintigraphy in dementia with Lewy bodies: a multicenter study. *PLoS One*. 2015 Mar 20;10(3): e0120540
 - 91) Tiraboschi P, Corso A, Guerra UP, Nobili F, Piccardo A, Calcagni ML, et al; SCILLA Working Group. 123 I-FP-CIT SPECT and 123 I-MIBG myocardial scintigraphy in differentiating dementia with Lewy bodies from other dementias: a comparative study. *Ann Neurol*. 2016 Jul 11.
 - 92) Gaymard, B., Cortical and sub-cortical control of saccades and clinical application. *Rev Neurol (Paris)*, 2012. 168(10): p. 734-40.
 - 93) Vidailhet, M., S. Rivaud, N. Gouider-Khouja, B. Pillon, B. Gaymard, Y. Agid, et al., Saccades and antisaccades in parkinsonian syndromes. *Adv Neurol*, 1999. 80: p. 377-82
 - 94) Hampel, H. and S.J. Teipel, Total and phosphorylated tau proteins: evaluation as core biomarker candidates in frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2004. 17(4): p. 350-4.
 - 95) Roemer SF, Grinberg LT, Crary JF, Seeley WW, McKee AC, Kovacs GG, et al. Rainwater Charitable Foundation criteria for the neuropathologic diagnosis progressive supranuclear palsy. *Acta Neuropathol (Berl)* [Internet]. 2022 Aug 10 [cited 2022 Aug 19];
 - 96) O'Sullivan SS, Massey LA, Williams DR, Silveira-Moriyama L, Kempster PA, Holton JL, Revesz T, Lees AJ, O'Sullivan SS, et al. Clinical outcomes of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Brain*. 2008 May;131(Pt 5):1362-72
 - 97) Golbe LI, Ohman-Strickland PA, Golbe LI, et al. A clinical rating scale for progressive supranuclear palsy. *Brain*. 2007 Jun;130(Pt 6):1552-65.
 - 98) Christine A M Payan , François Viallet, Bernhard G Landwehrmeyer, Anne-Marie Bonnet, Michel Borg, Franck Durif, et al, NNIPPS Study Group. Disease severity and progression in progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: validation of the NNIPPS--Parkinson Plus Scale. *PLoS One* . 2011;6(8):e22293.
 - 99) Guasp M, Molina-Porcel L, Painous C, Caballol N, Camara A, Perez-Soriano A, Sánchez-Gómez A, Garrido A, Muñoz E, Martí MJ, Valldeoriola F, Grau O, Gelpí E, Respondek G, Höglinger GH, Compta Y, Guasp M, et al. Association of PSP phenotypes with survival: A brain-bank study. *Parkinsonism Relat Disord*. 2021 Mar;84:77-81
 - 100) Tuite, P.J., H.B. Clark, C. Bergeron, M. Bower, P. St George-Hyslop, V. Mateva, et al., Clinical and pathologic evidence of corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy in familial tauopathy. *Arch Neurol*, 2005. 62(9): p. 1453-7.
 - 101) Williams, D.R., A.M. Pittman, T. Revesz, A.J. Lees, and R. de Silva, Genetic variation at the tau locus and clinical syndromes associated with progressive supranuclear palsy. *Mov Disord*, 2007. 22(6): p. 895-7.
 - 102) Houlden, H., M. Baker, H.R. Morris, N. MacDonald, S. Pickering-Brown, J. Adamson, et al., Corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy share a common tau haplotype. *Neurology*, 2001. 56(12): p. 1702-6.
 - 103) Bourinaris T, Houlden H, Bourinaris T, et al. C9orf72 and its Relevance in Parkinsonism and Movement Disorders: A Comprehensive Review of

- the Literature. *Mov Disord Clin Pract.* 2018 Nov 8;5(6):575-585.
- 104) Benussi L., R. Ghidoni, E. Pegoiani, D.V. Moretti, O. Zanetti, and G. Binetti, Progranulin Leu271LeufsX10 is one of the most common FTL and CBS associated mutations worldwide. *Neurobiol Dis*, 2009. 33(3): p. 379-85.
- 105) Boenzi S, Dardis A, Russo P, Bellofatto M, Imbriglio T, Fico T, De Michele G, De Rosa A. Boenzi S, et al. Screening for Niemann-Pick type C disease in neurodegenerative diseases. *J Clin Neurosci.* 2019 Oct;68:266-267.
- 106) Lang AE. Treatment of progressive supranuclear gaze palsy and corticobasal degeneration. *Mov Disord* 2005 ; 20(Suppl. 12) : S83-S91)
- 107) O'Sullivan SS, Djamshidian A, Ahmed Z, Evans AH, Lawrence AD, Holton JL, et al. Impulsive-compulsive spectrum behaviors in pathologically confirmed progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2010; 25(5): 638-4.)
- 108) Engel PA. Treatment of progressive supranuclear palsy with amitriptyline: therapeutic and toxic effects. *J Am Geriatr Soc* 1996; 44(9): 1072-4) (Newman Gc. Treatment of progressive supranuclear palsy with tricyclic antidepressants. *Neurology* 1985; 35: 1189-93)
- 109) Mayr BJ, Bonelli RM, Niederwieser G, Költringer P, Reisecker F. Zolpidem in progressive supranuclear palsy. *Eur J Neurol* 2002 ; 9(2) : 184-5)
- 110) Poujois A, Vidailhet M, Trocello JM, Bourdain F, Gaymard B, Rivaud-Péchéux S. Effect of gabapentine on oculomotor control and parkinsonism in patients with progressive supranuclear palsy. *Eur J Neurol* 2007 ; 14(9) : 1060-2)
- 111) Bensimon G, Ludolph A, Agid Y, Vidailhet M, Payan C, Leigh PN. Riluzole treatment, survival and diagnostic criteria in Parkinson plus disorders : the NNIPPS study. *Brain* 2009; 132 (Pt1): 156-71)
- 112) Rajrut AH, Uitti RJ, Fenton ME, George D. Amantadine effectiveness in multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Parkinsonism Relat Disord* 1997 ; 3 : 211-4.)
- 113) Lamb R, Rohrer JD, Lees AJ, Morris HR. Progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration: pathophysiology and treatment options. *Curr Treat Options Neurol* 2016; 18:42)
- 114) Mahapatra R, Edwards M, Schott J, Bhatia K. Review : corticobasal degeneration. *Lancet Neurol* 2004 ; 3 : 496-503.)
- 115) Slade SC, Finkelstein DI, McGinley JL, Morris ME. Exercise and physical activity for people with progressive supranuclear palsy: a systematic review. *Clin Rehabil.* (2020) 34:23–33. doi: 10.1177/0269215519877235)
- 116) Unti E, Mazzucchi S, Calabrese R, Palermo G, Del Prete E, Bonuccelli U, et al. Botulinum toxin for the treatment of dystonia and pain in corticobasal syndrome. *Brain Behav* 2019; 9: e01182)
- 117) Prudente CN, Zetterberg L, Bring A, Bradnam L, Kimberley TJ. Systematic review of rehabilitation in focal dystonias: classification and recommendations. *Mov Disord Clin Pract.* (2018) 5:237–45. doi: 10.1002/mdc3.12574)
- 118) Wijemanne S, Jankovic J. Hand, foot, and spine deformities in Parkinsonian disorders. *J Neural Transm.* (2019) 126:253–64. doi: 10.1007/s00702-019-01986-1.)
- 119) Cho JW, Lee JH. Suppression of myoclonus in corticobasal degeneration by levetiracetam. *J Mov Disord* 2014; 7(1) : 28-30.)
- 120) Lorenzano D, Tansley S, Ezra DG. Sensory trick frames: a new device for blepharospasm patients. *J Mov Disord.* (2019) 12:22. doi: 10.14802/jmd.18010)
- 121) Thulasi P, Djalilian AR. Update in current diagnostics and therapeutics of dry eye disease. *Ophthalmology.* (2017) 124:S27–33. doi: 10.1016/j.ophtha.2017.07.022)
- 122) Sale, P., Castiglioni, D., De Pandis, M. F., Torti, M., Dall'Armi, V., Radicati, F. G., & Stocchi, F. (2015). The Lee Silverman Voice Treatment (LSVT®) speech therapy in progressive supranuclear palsy. *Eur J Phys Rehabil Med*, 51(5), 569-74.)
- 123) Cichero JA, Lam P, Steele CM, Hanson B, Chen J, Dantas RO, Duivesteyn J, Kayashita J, Lecko C, Murray J, Pillay M, Riquelme L, Stanschus S. Development of International Terminology and Definitions for Texture-Modified Foods and Thickened Fluids Used in Dysphagia Management: The IDDSI Framework. *Dysphagia.* 2017 Apr;32(2):293-314. doi: 10.1007/s00455-016-9758-y. Epub 2016 Dec 2].
- 124) Marois C, Amador MDM, Payan C, Lacomblez L, Bonnet AM, Degos B, Corvol JC, Vidailhet M, Le Forestier N, Mesnage V, Grabli D. Outcome of gastrostomy in parkinsonism: A retrospective study. *Parkinsonism Relat Disord.* 2017 Oct;43:110-113. doi: 10.1016/j.parkreldis.2017.06.012. Epub 2017 Jun 23.
- 125) Gomez-Caravaca, M. T., Cáceres-Redondo, M. T., Huertas-Fernández, I., Vargas-González, L., Carrillo, F., Carballo, M., & Mir, P. (2015). The use of botulinum toxin in the treatment of sialorrhea in parkinsonian disorders. *Neurological Sciences*, 36(2), 275-279)
- 126) Deckers K, van Boxtel MP, Schiepers OJ, de Vugt M, Munoz Sanchez JL, Anstey KJ, et al. Target risk factors for dementia prevention: a systematic review and delphi consensus study on the evidence from observational studies. *Int J Geriatr Psychiatry.* (2015) 30:234–46. doi: 10.1002/gps.4245)
- 127) Rittman, Timothy, Ian TS Coyle-Gilchrist, and James B. Rowe. "Managing cognition in progressive supranuclear palsy." *Neurodegenerative Disease Management* 6.6 (2016): 499-508.)
- 128) Yavuzer G, Selles R, Sezer N, Sutbeyaz S, Bussmann JB, Koseoglu F, et al. Mirror therapy improves hand function in subacute stroke: a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil.* (2008) 89:393–8. doi: 10.1016/j.apmr.2007.08.162)
- 129) Kawahira K, Noma T, Iiyama J, Etoh S, Ogata A, Shimodozono M. Improvements in limb kinetic apraxia by repetition of a newly designed facilitation exercise in a patient with corticobasal degeneration. *Int J Rehabil Res.* (2009) 32:178–83. doi: 10.1097/MRR.0b013e32831e4546)

- 130) Batla A, Tayim N, Pakzad M, Panicker JN. Treatment options for urogenital dysfunction in Parkinson's disease. *Curr Treat Options Neurol.* (2016) 18:45. doi: 10.1007/s11940-016-0427-0)
- 131) Roehrborn CG, Boyle P, Nickel JC, Hoefner K, Andriole G. Efficacy and safety of a dual inhibitor of 5-alpha-reductase types 1 and 2 (dutasteride) in men with benign prostatic hyperplasia. *Urology.* (2002) 60:434–41. doi: 10.1016/S0090-4295(02)01905-2)
- 132) Zesiewicz TA, Evatt M, Vaughan CP, Jahan I, Singer C, Ordorica R, et al. Randomized, controlled pilot trial of solifenacin succinate for overactive bladder in Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord.* (2015) 21:514–20. doi: 10.1016/j.parkreidis.2015.02.025)
- 133) Athanasopoulos A, Giannitsas K. An overview of the clinical use of antimuscarinics in the treatment of overactive bladder. *Adv Urol.* (2011) 2011:820816. doi: 10.1155/2011/820816)
- 134) Chen S, Kuo H. Therapeutic efficacy of low-dose (25 mg) mirabegron therapy for patients with mild to moderate overactive bladder symptoms due to central nervous system diseases. *LUTS: Lower Urinary Tract Symptoms.* (2019) 11:O53–8. doi: 10.1111/luts.12215)
- 135) Weiss JP, Blaivas JG. Nocturia. *J Urol.* (2000) 163:5–12. doi: 10.1016/S0022-5347(05)67961-X)
- 136) Vaughan CP, Juncos JL, Burgio KL, Goode PS, Wolf RA, Johnson TM. Behavioral therapy to treat urinary incontinence in Parkinson disease. *Neurology.* (2011) 76:1631–4. doi: 10.1212/WNL.0b013e318219fab3)
- 137) Oliveira, M. C., Ling, H., Lees, A. J., Holton, J. L., De Pablo-Fernandez, E., & Warner, T. T. (2019). Association of autonomic symptoms with disease progression and survival in progressive supranuclear palsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 90(5), 555-561)
- 138) Rieman D, Perlis ML. The treatments of chronic insomnia: a review of benzodiazepine receptor agonists and psychological and behavioral therapies. *Sleep Med Rev.* (2009) 13: 205-14.)
- 139) Arnulf I. Excessive daytime sleepiness in Parkinsonism. *Sleep Med Rev.* (2005) 9 : 185-200.)