

Atrofia multisistémica



U.S. DEPARTMENT OF HEALTH
AND HUMAN SERVICES
Public Health Service
National Institutes of Health



Atrofia multisistémica

¿Qué es la atrofia multisistémica?

La atrofia multisistémica (MSA, siglas en inglés) es un trastorno neurodegenerativo progresivo caracterizado por una combinación de síntomas que afectan tanto al sistema nervioso autónomo como al movimiento. Los síntomas de falla del sistema nervioso autónomo incluyen episodios de desmayo y problemas con la frecuencia cardíaca y el control vesical. La disfunción del control (movimiento) motor puede dar síntomas como temblor, rigidez, y pérdida de la coordinación muscular. Algunos de estos síntomas son similares a los vistos en la enfermedad de Parkinson.

La MSA afecta tanto a hombres como a las mujeres primariamente alrededor de los 50 años. La enfermedad tiende a avanzar rápidamente durante el curso de 9 a 10 años, con pérdida progresiva de destrezas motoras, confinamiento final en la cama y muerte. No existe remisión de la enfermedad y actualmente no hay curas.

¿Qué causa la MSA?

La causa o causas de MSA es (son) desconocida(s). Los síntomas reflejan la disfunción y pérdida eventual de células nerviosas en varias áreas distintas del cerebro y la médula espinal que controlan el sistema nervioso autónomo y coordinan los movimientos musculares. La pérdida de células nerviosas puede deberse a la acumulación de una proteína llamada alfa-sinucleína en las células que producen dopamina, un neurotransmisor que transmite órdenes motoras en el cerebro. La acumulación también se produce en otras células llamadas oligodendroglía, que ayudan a transmitir señales nerviosas. La MSA, junto con la enfermedad de Parkinson y algunas otras enfermedades neurodegenerativas, se denominan sinucleinopatías porque comparten una acumulación de alfa-sinucleína en las células cerebrales.

¿Cuáles son los signos y síntomas comunes?

Los síntomas iniciales de MSA a menudo son difíciles de distinguir de los síntomas iniciales de la enfermedad de Parkinson e incluyen:

- movimiento espontáneo disminuido, temblor o músculos rígidos;
- torpeza, pérdida del equilibrio y caídas frecuentes;
- habla arrastrada, una voz ronca y trémula o dificultad para tragar;

- desmayos o mareos debido a hipotensión ortostática, una afección en la cual la presión arterial baja rápidamente al pararse desde una posición sentado o acostado; y
- problemas de control vesical, como la urgencia súbita de orinar o dificultad para vaciar la vejiga completamente.

Los médicos dividen la MSA en dos tipos diferentes, dependiendo de los síntomas más prominentes en el momento en que se evalúa al individuo:

- el *tipo parkinsoniano* (MSA-P) tiene características primarias de la enfermedad de Parkinson, como moverse lentamente, músculos rígidos y temblor, junto con problemas con el equilibrio, coordinación, y la disfunción del sistema nervioso autónomo; y
- el *tipo cerebeloso* (MSA-C), con síntomas primarios de dificultad para tragar, habla arrastrada o voz trémula, junto con ataxia (problemas con el equilibrio y la coordinación).

Algunas personas con MSA pueden comenzar con los síntomas de un tipo y luego desarrollar síntomas cada vez más graves del otro tipo a medida que evoluciona la enfermedad. La mayoría de las personas con MSA necesitará ayuda para caminar, como un bastón o andador, a pocos años de comenzar los síntomas.

Los síntomas adicionales de MSA incluyen:

- contracturas (acortamiento crónico de los músculos o tendones alrededor de las articulaciones, que impide que las articulaciones se muevan libremente) en las manos y los pies;
- síndrome de Pisa, una postura anormal en la que el cuerpo parece inclinarse hacia un lado como la Torre de Pisa;
- anterocolo desproporcionado, en el cual el cuello se dobla hacia adelante y la cabeza se cae;
- suspiros y jadeos profundos e incontrolables; y
- risa y llanto inapropiados.

¿Cómo se diagnostica la MSA?

Hacer un diagnóstico positivo de MSA es difícil, particularmente en las etapas precoces, debido a que se parece tanto a la enfermedad de Parkinson.

Después de obtener la historia clínica y de realizar un examen neurológico breve, un médico puede solicitar un número de pruebas para ayudar a hacer el diagnóstico. Estas pruebas incluyen pruebas de función autónoma, análisis de orina (y otras pruebas para evaluar la función vesical), y neuroimágenes. Se realiza una IRM (imágenes por resonancia magnética) del cerebro ya que hay algunos cambios que parecen ser específicos de la MSA. La IRM

usa radioondas generadas por computación y un campo magnético poderoso para producir imágenes detalladas de estructuras corporales incluyendo tejidos, órganos, huesos y nervios. A veces se usa una exploración PET de investigación (tomografía con emisión de positrones, que le permite a los médicos ver cómo funcionan los órganos y tejidos) para ver si la función metabólica está reducida en partes específicas del cerebro que están asociadas con la MSA. Un DaTSCAN mide las células transportadoras de dopamina y puede ayudar a los médicos a determinar si la afección está causada por un trastorno del sistema dopaminérgico (tal como la enfermedad de Parkinson o el temblor esencial. Los individuos con MSA típicamente no mejoran sus síntomas con levodopa, un medicamento usado para tratar la enfermedad de Parkinson, aunque esta falta de respuesta no sea un diagnóstico de MSA.

¿Cómo se trata?

No existe cura para la MSA. Actualmente no hay tratamientos para retardar la evolución de la neurodegeneración del cerebro. Existen estudios de tratamientos en curso para evaluar medicamentos que potencialmente podrían ayudar a retardar la evolución. Estos incluyen la rifampicina y rasagilina. Se dispone de tratamientos para ayudar a las personas a enfrentar algunos de los síntomas más discapacitantes de la MSA.

Los desmayos y mareos de la hipotensión ortostática a menudo se tratan exitosamente con intervenciones simples como agregar sal adicional a la dieta y evitar las comidas pesadas y el alcohol. Algunas personas con MSA duermen con la cabecera de la cama elevada o usan una malla de compresión corporal. A veces se recetan la fludrocortisona (para aquellos en una dieta con mucha sal) y el midodrina para aumentar el volumen sanguíneo y estrechar los vasos sanguíneos. Beber uno o dos vasos de agua antes de levantarse de la cama por la mañana también puede ayudar a elevar la presión arterial.

Los problemas de control vesical se tratan de acuerdo con la naturaleza del problema. Los medicamentos anticolinérgicos, como la oxibutinina, pueden ayudar a reducir la urgencia súbita de orinar. Limitar la ingesta de líquidos luego de la cena y tomar desmopresina por la noche pueden reducir los episodios de enuresis nocturna.

Las dificultades para tragar y respirar finalmente requieren que las personas con MSA usen un tubo de alimentación artificial o tubo respiratorio.

Los espasmos musculares y las contracturas generalmente se benefician con la fisioterapia que ayuda al fortalecimiento y anima a las personas a permanecer móviles lo más posible.

¿Qué investigación se está realizando?

El National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), una parte de los Institutos Nacionales de Salud, patrocina la investigación sobre MSA por medio de subvenciones a instituciones médicas importantes en todo el país. En 2007, el NINDS patrocinó la conferencia de consenso que reunió a expertos de todo el mundo para revisar y actualizar los criterios diagnósticos para la MSA. Estas nuevas pautas de diagnóstico están ayudando a los médicos a hacer diagnósticos más rápidos y precisos de MSA. Se encuentra en curso una gran cantidad de investigación para aprender porqué la acumulación de sinucleína se produce en la MSA y la enfermedad de Parkinson, y cómo prevenirla.

¿Dónde puedo encontrar más información sobre MSA y la enfermedad de Parkinson?

Para obtener más información acerca de trastornos neurológicos o programas de investigación patrocinados por el National Institute of Neurological Disorders and Stroke, comuníquese con la Unidad de Recursos Neurológicos y Red de Información del Instituto (BRAIN, siglas en inglés) en:

BRAIN

P.O. Box 5801
Bethesda, MD 20824
800-352-9424
www.ninds.nih.gov

Las siguientes organizaciones patrocinan la investigación sobre MSA y en algunos casos podrían proporcionar información adicional:

CurePSP (Foundation for PSP|CBD and Related Brain Diseases)

30 E. Padonia Road, Suite 201

Timonium, MD 21093

410-785-7004

800-457-4777

www.curepsp.org

Dysautonomia Foundation

315 West 39th Street, Suite 701

New York, NY 10018

212-279-1066

www.familialdysautonomia.org

Familial Dysautonomia Hope Foundation, Inc.

121 South Estes Drive, Suite 205D

Chapel Hill, NC 27514

919-969-6636

www.fdhope.org

National Dysautonomia Research Foundation

P.O. Box 301

Red Wing MN 55066-0301

651-267-0525

www.ndrf.org

Shy-Drager/Multiple System Atrophy Support Group, Inc.

831 Brier Creek Parkway, Suite 105-434

Raleigh, NC 27617

866-SDS-4999 (737-4999)

www.shy-drager.com



National Institute of
Neurological Disorders
and Stroke

NIH . . . Turning Discovery Into Health

Preparado por:
Office of Communications and Public Liaison
National Institute of Neurological
Disorders and Stroke

National Institutes of Health
Department of Health and Human Services
Bethesda, Maryland 20892-2540