

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 cervello e del sistema nervoso vegetativo (autonomo).

A dipendenza della sintomatologia prevalente, si distingue tra *sottotipo Parkinson*, *sottotipo cerebellare* e *sottotipo autonomo*. I sintomi clinici inaugurali 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)

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 scoordinati delle estremità, i disturbi dei movimenti oculari e un tremore d'azione (questi sintomi compaiono 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*.