



Atrofia Multisistemica: Aspetti Essenziali per i Pazienti

CHE COSA SI INTENDE PER ATROFIA MULTISISTEMICA?

L'atrofia multisistemica (MSA) è una malattia rara caratterizzata dalla disfunzione di più sistemi cerebrali. Alcuni di questi sistemi sono implicati nel controllo del movimento, dell'equilibrio e della coordinazione, altri nel controllo della pressione arteriosa, della funzione vescicale, intestinale e sessuale. I pazienti possono manifestare:

- Lentezza nei movimenti, rigidità muscolare e/o tremore
- Problemi di equilibrio e coordinazione
- Sensazione di confusione o capogiro durante la stazione eretta
- Difficoltà nel controllo della vescica e costipazione

La MSA è considerata una forma di parkinsonismo atipico, o Parkinson-plus, ovvero una condizione clinica con caratteristiche analoghe alla Malattia di Parkinson (MP) come la lentezza nei movimenti, rigidità muscolare o/o tremore associati ad altri segni. Le forme di MSA caratterizzate da lentezza, rigidità muscolare o tremore vengono definite MSA-P. Le forme caratterizzate invece da prevalenti difficoltà nell'equilibrio e nella coordinazione del movimento sono definite MSA-C.

Secondo una precedente denominazione le suddette forme venivano chiamate:

- MSA: sindrome di Shy-Drager
- MSA-P: degenerazione striatonigrale (SND)
- MSA-C: atrofia olivo-ponto-cerebellare sporadica (OPCA)

CHI SI AMMALA DI MSA?

L'MSA coinvolge uomini e donne nella stessa misura. L'MSA inizialmente si sviluppa fra i 50 ed i 60 anni di età. L'MSA è considerata una malattia rara e colpisce fra le tre e le quattro persone ogni 100.000.

QUAL È LA CAUSA?

La causa è sconosciuta. L'MSA è associata all'accumulo nell'encefalo di una proteina chiamata alfa-sinucleina che si può riscontrare in differenti tipi di cellule ed è visualizzabile all'esame autoptico. La causa di accumulo di alfa-sinucleina è sconosciuta. L'MSA è stata descritta in alcune famiglie, ma ad oggi non è considerata una malattia ereditaria. L'MSA non è contagiosa né diffonde da persona a persona.

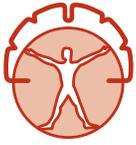
COME VIENE DIAGNOSTICATA L'MSA?

La diagnosi può non essere chiara nelle fasi iniziali. L'MSA viene solitamente diagnosticata sulla base dei sintomi e dell'esame neurologico. Possono essere effettuati degli esami diagnostici fra cui la risonanza magnetica dell'encefalo, gli esami del sangue e la valutazione di variazioni della pressione arteriosa, fra cui il tilt-table test. Nessun esame clinico può confermare la diagnosi. Una diagnosi certa di MSA può essere ottenuta solo mediante esame autoptico.

ESISTE UNA TERAPIA?

Ad oggi non esistono terapie in grado di guarire o rallentare il corso della MSA. In ogni caso alcuni farmaci e terapie fisiche possono migliorare i sintomi.

- **I sintomi parkinsoniani** (lentezza, rigidità e tremore) possono migliorare con farmaci utilizzati per la MP.
- **La riduzione della pressione arteriosa** nel passaggio dalla posizione supina alla posizione seduta o alla stazione eretta (ipotensione ortostatica) può essere trattata riducendo i fattori scatenanti quali eccessiva assunzione di alcool, disidratazione, temperature ambientali elevate. Potrebbe essere inoltre necessario modificare alcuni farmaci assunti per altre patologie, specialmente i farmaci antiipertensivi. Il medico di riferimento potrebbe suggerire una adeguata idratazione e l'assunzione di sali o l'utilizzo di bendaggi addominali o calze elastiche. Inoltre possono essere utilizzati farmaci specifici per aumentare la pressione arteriosa. Valori stabili di pressione arteriosa possono essere d'aiuto nell'evitare l'instabilità posturale, la sensazione di confusione e di capogiro che contribuiscono alle cadute o ad i problemi di equilibrio.
- **Per le problematiche vescicali ed intestinali**, le opzioni terapeutiche includono i farmaci, una adeguata igiene personale, la ginnastica vescicale e la cateterizzazione.
- **La salivazione** può essere trattata con farmaci e con iniezioni di tossina botulinica nelle ghiandole salivari.
- **La salute complessiva** può beneficiare della terapia fisica, della terapia occupazionale o della logoterapia e della terapia della disfagia.



International Parkinson and
Movement Disorder Society

Atrofia Multisistemica: Aspetti Essenziali per i Pazienti

COSA CI SI DEVE ASPETTARE DALLA CONVIVENZA CON LA MSA?

Con il tempo i sintomi aumentano e le terapie divengono meno efficaci. I pazienti possono riscontrare difficoltà nell'utilizzo di utensili, nella deglutizione di cibi solidi o liquidi, nel camminare e nel controllare le funzioni vescicali o intestinali. Nelle fasi avanzate, i pazienti con MSA possono presentare un rischio aumentato di infezioni. I sintomi vescicali possono causare infezioni delle vie urinarie. I problemi nella deglutizione espongono a rischio di polmoniti. Complessivamente, è necessaria una pianificazione a lungo termine per la corretta gestione terapeutica nel corso della progressione della malattia.