



V-196. - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ATROFIA MULTISISTÉMICA: ANÁLISIS DE 15 CASOS

R. Baeza Trinidad¹, J. Juega Mariño², M. Serrano Ponz², A. Brea Hernando¹, M. Gómez Eguilaz², S. Morera Rodríguez¹, J. Gómez Cerquera¹, S. López Calvo²

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro. Logroño (La Rioja).

Resumen

Objetivos: Estudiar las características clínicas, evolutivas y radiológicas de los pacientes diagnosticados en nuestro hospital con diagnóstico de probable atrofia multisistémica (AMS).

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con sospecha diagnóstica de probable AMS de nuestro hospital, desde 2002 hasta la actualidad, con clínica disautonómica acompañante. Analizamos epidemiología, supervivencia, sintomatología y características radiológicas.

Resultados: Se estudiaron 26 pacientes con sospecha diagnóstica de AMS, de los cuales sólo 15 cumplían criterios de probable AMS (según criterios del grupo de estudio de trastornos del movimiento) todos ellos sin confirmación anatomopatológica. El 33,3% eran hombres. El subtipo predominante fue el parkinsoniano o AMS-p (73,3%). La supervivencia media fue de 7,2 años (DE 5,6) en los fallecidos (60%). El estudio radiológico más realizado fue la resonancia magnética (80% de los casos), seguido del DATscan (66,7%). Un tercio presentaban en RM dos signos típicos (que no patognomónicos), el Hot cross bun sign (signo del panecillo de la cruz) y el signo de Santiaguino (3 de ellos en AMS-p y 2 en AMS-c). El 40% ingresaron en Medicina Interna durante la enfermedad (en uno de los casos se diagnosticó) por infecciones respiratorias asociadas a broncoaspiración y por síncope. La asistencia media en urgencias durante la enfermedad fue de 2,3 visitas (DE 3,3), por síncope y caídas principalmente. Un 93,3% presentaban incontinencia urinaria y la mitad de ellos asociaban la fecal (tabla). El ortostatismo estaba presente en dos tercios, mientras que los síncope y caídas en el 40%.

Discusión: La AMS es un trastorno neurodegenerativo progresivo caracterizado por disautonomía, parkinsonismo que no responde a levodopa (AMS-p), síntomas cerebelosos (AMS-c) y piramidales. La incidencia se encuentra en torno a 3 casos/100.000/año. El subtipo dominante es el AMS-p en similar proporción a otras revisiones. En nuestra muestra predomina el sexo masculino a diferencia de lo observado en la literatura. El cuadro clínico generalmente comienza en la 6ª década de la vida, con aproximadamente una supervivencia de 6-9 años desde que se establece el diagnóstico (similar a la observada en nuestros pacientes). La disfunción autonómica está presente en prácticamente la totalidad de los pacientes, siendo los síntomas urinarios y la hipotensión ortostática los más frecuentes. El diagnóstico definitivo requiere confirmación mediante autopsia.

Tabla (V-196). Porcentaje de síntomas disautonómicos

	Porcentaje
Disautonomía	
Ortostatismo	66,7%
Síncopes	40%
Insuficiencia urinaria	93,3%
Insuficiencia fecal	46,7%
Disfunción sexual	20%

Conclusiones: La AMS es una patología poco frecuente pero que debemos sospechar ante un paciente con disautonomía (preferentemente disfunción urinaria y síncope por hipotensión ortostática) asociado a clínica neurológica (parkinsonismo y/o ataxia cerebelosa). El diagnóstico es clínico y el pronóstico desfavorable.