

## **SINTOMI E CRITERI PER LA DIAGNOSI DI ATROFIA MULTISISTEMICA**

L'Atrofia Multisistemica (MSA) è una patologia neurodegenerativa di etiologia indeterminata, sporadica, caratterizzata da parkinsonismo, disturbi cerebellari, autonomici e piramidali in varie combinazioni.

### *I. Disturbi autonomici e disfunzione urinaria*

#### A. Disturbi autonomici e urinari (sintomi)

1. Ipotensione ortostatica (riduzione di 20 mmHg della PA sistolica o di 10 mmHg di diastolica)
2. Incontinenza urinaria o incompleto svuotamento vescicale

#### B. Disturbi autonomici e urinari (criteri diagnostici)

1. Caduta della PA in ortostatismo (di 30 mmHg della PA sistolica o di 15 mmHg di diastolica)
2. Incontinenza urinaria (persistente, involontario parziale o totale svuotamento vescicale, accompagnato da disfunzione erettile nell'uomo)
3. Entrambi

### *II. Parkinsonismo*

#### A. Parkinsonismo (sintomi)

1. Bradicinesia (lentezza dei movimenti volontari con progressiva riduzione dell'ampiezza e della velocità dei movimenti ripetuti)
2. Rigidità
3. Instabilità posturale (non causata da deficit primitivo della funzione visiva, vestibolare, cerebellare o propriocettiva)
4. Tremore (posturale, a riposo o entrambi)

#### B. Parkinsonismo nella MSA (criteri diagnostici)

1. Bradicinesia associata ad almeno 1 dei sintomi sopra citati

### *III. Sindrome cerebellare*

#### A. Sindrome cerebellare (sintomi)

1. Atassia della marcia (base allargata con passi di lunghezza e direzione irregolare)
2. Disartria atassica
3. Atassia degli arti
4. Nistagmo sostenuto evocato dallo sguardo

#### B. Sindrome cerebellare (criteri diagnostici)

1. Atassia della marcia associata ad almeno 1 dei sintomi sopra citati

### *IV. Disfunzione del tratto corticospinale*

#### A. Disfunzione del tratto corticospinale (sintomi)

1. Risposta in estensione del riflesso plantare con iperreflessia

#### B. Disfunzione del tratto corticospinale (criteri diagnostici) : non previsti

## **CATEGORIE DIAGNOSTICHE DI MSA**

- I. MSA Possibile : 1 criterio (B) + 2 sintomi (A) appartenenti ad altri e diversi gruppi sindromici. Quando il criterio riguarda il Parkinsonismo, la ridotta risposta alla levodopa rappresenta un sintomo (quindi è richiesto solo un altro sintomo)
- II. MSA Probabile : criteri per disfunzione autonómica o urinaria + ridotta alla risposta alla levodopa o sintomi cerebellari
- III. MSA Definita : reperto autoptico di inclusioni gliali citoplasmatiche ad alta densità associate ad una combinazione di alterazioni degenerative della Sostanza Nigra e nel sistema Olivopontocerebellare.

## **CRITERI DI ESCLUSIONE DI MSA**

### I. *Anamnesi*

1. Esordio dei sintomi prima dei 30 anni
2. Familiarità per sintomi simili
3. Patologie sistemiche o altre cause identificabili per i sintomi descritti sopra
4. Allucinazioni non relate ai farmaci

### II. *Esame neurologico*

1. Reperto di criteri validi per diagnosi di demenza come da DSM
2. Rallentamento predominante delle saccadi verticali o paralisi di guardo sopranucleare
3. Evidenza di alterazioni corticali focali come afasia, sindrome dell'arto alieno, sindrome parietale

### III. *Esami di laboratorio*

1. Evidenza metabolica, molecolare genetica o radiologica di un'altra causa dei sintomi sopra descritti