

Diagnóstico de atrofia multisistémica

(Modificado de Gilman S, Low P, Quinn N, et al. Consenso sobre el diagnóstico de atrofia multisistémica. Neurología 1999; 14: 425-428)

Dominios clínicos para el diagnóstico de atrofia multisistémica (AMS).

Disfunción autonómica y alteraciones urinarias.

1. Hipotensión ortostática (descenso mayor o igual 20 mmHg en la presión arterial sistólica o 10 mmHg en la diastólica).
2. Incontinencia urinaria o vaciado vesical incompleto.

Criterio de fallo autonómico o disfunción urinaria en AMS:

Disminución de presión arterial en la posición de bipedestación (mayor o igual 30 mmHg en la presión arterial sistólica o 15 mmHg en la diastólica), o incontinencia urinaria (vaciado vesical incompleto, parcial o total, persistente, acompañado de disfunción eréctil en el varón) o ambas.

Parkinsonismo.

1. Bradicinesia (lentitud del movimiento voluntario con reducción progresiva en la velocidad y amplitud de movimientos repetitivos)
2. Rigidez
3. Inestabilidad postural (en ausencia de disfunción visual, vestibular, cerebelosa o propioceptiva)
4. Temblor (postural, de reposo o ambos)

Criterio de parkinsonismo en AMS:

Bradicinesia más uno de los ítems 2 a 4.

Disfunción cerebelosa.

1. Ataxia de la marcha (aumento de la base de sustentación con pasos de tamaño y dirección irregulares)
2. Disartria atáxica
3. Ataxia de miembros
4. Nistagmus evocada por la mirada

Criterios de disfunción cerebelosa en AMS:

Ataxia de la marcha más uno de los ítems 2 a 4.

Disfunción córticoespinal.

1. Respuesta plantar extensora con hiperreflexia

Criterio de disfunción de la vía corticoespinal en AMS:

No se considera criterio para definir el diagnóstico de AMS.

Características diagnósticas de la atrofia multisistémica (AMS).

AMS posible. Un criterio más dos características de dos dominios clínicos diferentes. Cuando el criterio es parkinsonismo, la falta de respuesta a la levodopa se califica como una característica (por tanto, se requiere sólo una característica adicional).

AMS probable. Criterio de disfunción autonómica/alteraciones urinarias más parkinsonismo con respuesta subóptima al tratamiento con levodopa, o disfunción cerebelosa.

AMS definitiva. Confirmada mediante anatomía patológica por la presencia de alta densidad de inclusiones citoplasmáticas en la glía en asociación con una combinación de cambios degenerativos en las vías nigroestriada y olivopontocerebelosa.

Criterios de exclusión en el diagnóstico de la atrofia multisistémica (AMS).

Historia:

Comienzo de los síntomas antes de los 30 años.

Historia familiar de una enfermedad similar.

Enfermedades sistémicas u otras causas identificables de las características descritas en los dominios clínicos.

Alucinaciones no relacionadas con la medicación.

Examen físico:

Criterio de demencia según DSM

Enlentecimiento prominente de los movimientos sacádicos verticales o parálisis supranuclear de la mirada vertical.

Evidencia de disfunción cortical como afasia, síndrome de mano ajena y disfunción parietal.

Investigaciones de laboratorio:

Evidencia metabólica, por genética molecular o por imágenes, de una causa alternativa para las características descritas en los dominios clínicos.