

Τι είναι η Ατροφία Πολλαπλών Συστημάτων

Η Ατροφία πολλαπλών συστημάτων (MSA) είναι μια σπάνια, προοδευτική νευρολογική διαταραχή, η οποία προκαλείται από την απώλεια των κυττάρων σε ορισμένες περιοχές του εγκεφάλου, που οδηγεί σε μία ποικιλία συμπτωμάτων τα οποία επηρεάζουν κυρίως τις λειτουργίες του αυτόνομου νευρικού συστήματος και της κίνησης.

Ανάλογα με τις περιοχές του εγκεφάλου που εμπλέκονται κατά κύριο λόγο, μπορεί να εμφανίζεται με διάφορες μορφές. Είτε με διαταραχές της ισορροπίας, του συντονισμού και της ομιλίας (MSA-C), είτε με παρκινσονικά συμπτώματα, όπως η βραδυκίνησια (= επιβράδυνση των κινήσεων), η δυσκαμψία και ο τρόμος (MSA-P). Χαρακτηριστικό στην νόσο είναι οι εμφανείς μεταβολές στη ρύθμιση της πίεσης του αίματος, δυσκολίες στην ούρηση και, (σε άρρενες ασθενείς) διαταραχή της σεξουαλικής λειτουργίας που εμφανίζονται συνήθως νωρίς. Η MSA έχει μέση ηλικία εμφάνισης των συμπτωμάτων στην 6η δεκαετία της ζωής και επίπτωση 3 - 4,4 / 100.000. Η πλειονότητα των ασθενών που έχουν διαγνωστεί με MSA δεν έχουν καλή πρόγνωση, με μέσο ποσοστό επιβίωσης 9 ετών μετά την εμφάνιση της νόσου. Η αιτία της απώλειας των κυττάρων που οδηγεί στην MSA παραμένει άγνωστη, αλλά δεν υπάρχει καμία απόδειξη για μια κληρονομική συνιστώσα και δεν είναι μεταδοτική.

Διάγνωση

Λόγω της ποικιλίας της κλινικής εικόνας της MSA, είναι συχνά δύσκολο να διαφοροποιηθεί από άλλες νευροεκφυλιστικές διαταραχές, όπως η νόσος του Parkinson, η προοδευτική υπερπυρηνική παράλυση (PSP) ή η φλοιοβασική εκφύλιση (CBD). Η διάγνωση γίνεται με προσεκτικό ιστορικό, τη νευρολογική εξέταση και κάποιες παρακλινικές εξετάσεις, συμπεριλαμβανομένων πολλών ειδών απεικόνισης του εγκεφάλου και δοκιμασίες λειτουργίας του αυτόνομου νευρικού συστήματος. Ωστόσο, η οριστική διάγνωση μπορεί ακόμα να επιτευχθεί μόνο με μεταθανάτια εξέταση του εγκεφάλου.

Συμπτώματα

Τα πιο κοινά συμπτώματα περιλαμβάνουν τα ακόλουθα:

- Η Ακαμψία/Δυσκαμψια
- Βραδυκίνησια
- Κακή ισορροπία, αδεξιότητα
- Δυσκολίες στην ούρηση
- Στους άρρενες ασθενείς, ανικανότητα
- Η ορθοστατική υπόταση = σημαντική πτώση της αρτηριακής πίεσης κατά την ορθοστάτηση, προκαλώντας ζάλη ή ακόμα και λιποθυμία, κόπωση, θολή όραση ή πόνο στον αυχένα και το κεφάλι
- Δυσκολίες στην ομιλία
- Διαταραχές του ύπνου
- Δυσκολίες στην κατάποση
- Δυσκοιλιότητα
- Απώλεια της εφίδρωσης

ΣΗΜΕΙΩΣΗ: Το να διαγνωστεί κανείς με MSA δεν σημαίνει ότι έχει αναπτύξει όλα τα συμπτώματα

Θεραπεία

Προς το παρόν δεν υπάρχει θεραπεία για την MSA. Η συμπτωματική θεραπεία αποσκοπεί στη μείωση των επιβλαβών επιπτώσεων του κάθε συμπτώματος που συνδέεται με την MSA. Η Παρεγκεφαλιδική αταξία (έλλειψη συντονισμού και τρεμουλιαστές κινήσεις των άκρων, αστάθεια στη βάδιση, προβλήματα στην ομιλία) είναι δύσκολο να ελεγχθεί με φάρμακα, ωστόσο, όλοι οι ασθενείς με παρκινσονισμό πρέπει να λαμβάνουν θεραπεία υποκατάστασης με λεβοντόπα και αγωνιστές ντοπαμίνης, δεδομένου ότι υπάρχει μια πιθανότητα 30% να βελτιωθούν. Μια σειρά από φάρμακα και συντηρητικά μέτρα μπορούν να ανακουφίσουν τα συμπτώματα της ορθοστατικής υπότασης, στις περισσότερες περιπτώσεις, όπως τροφή πλούσια σε αλάτι, ελαστικές κάλτσες, και χαμηλές δόσεις φλουδροκορτιζόνης ή μιδοδρίνης. Ουρογεννητικά συμπτώματα μπορεί επίσης συχνά να αντιμετωπίζονται αποτελεσματικά, και οι ασθενείς θα πρέπει να αξιολογούνται από νευρο-ουρολόγους έμπειρους σε αυτές τις παθήσεις. Έως τώρα, η εξέλιξη αυτής της ασθένειας δεν μπορεί να σταματήσει ή να διακοπεί από οποιαδήποτε φαρμακευτική αγωγή, ωστόσο, με την αυξανόμενη κατανόηση των μηχανισμών κυτταρικού θανάτου στην MSA καινούργιες στρατηγικές θα καταστούν σύντομα διαθέσιμες.

Επικοινωνία

EMSA- Ελλάδα

Μαρία Σταμέλου

Επίκουρη Καθηγήτρια Νευρολογίας Παν/μίου Marburg, Γερμανίας εξειδικευμένη στις Κινητικές Διαταραχές
Υπεύθυνη τμήματος Κινητικών Διαταραχών Νοσοκομείου “ΥΓΕΙΑ”
Πανεπιστημιακή Υπ. ΕΚΠΑ

Λεωνίδας Στεφανής

Καθηγητής Νευρολογίας-Νευροβιολογίας
Διευθυντής Β Νευρολογικής Κλινικής, Νοσοκομείο «Αττικόν»
Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ
Συνεργαζόμενος Ερευνητής
Ίδρυμα Ιατροβιολογικών Ερευνών Ακαδημίας Αθηνών