

Criteri diagnostici per Atrofia Sistemica Multipla (MSA)

Stefanova et al., Lancet Neurol 2009;8:1172-78

MSA Probabile

Malattia sporadica, progressiva con esordio in età adulta (> 30 anni) caratterizzata da:

- Sintomi di disfunzione autonoma, inclusa l'incontinenza (e la disfunzione erettile nell'uomo).
- Riduzione della pressione sanguigna ortostatica di almeno 30 mm Hg sistolica o 15 mm Hg diastolica entro 3 minuti dalla stazionarietà e:
 - Segni di parkinsonismo* non responsivi alla levodopa oppure
 - Sindrome cerebellare §.

MSA possibile

Malattia sporadica, progressiva con esordio in età adulta (> 30 anni) caratterizzata da:

- Segni di parkinsonismo* oppure sindrome cerebellare §
- Almeno un sintomo suggestivo di disfunzione autonoma
- Almeno una delle caratteristiche supportive per:
 - **MSA-P o MSA-C possibile** (segno di Babinski associato a iperreflessia o stridore laringeo)
 - **MSA-P possibile** (parkinsonismo rapidamente progressivo e scarsa risposta alla levodopa, instabilità posturale entro 3 anni dall'esordio, sindrome cerebellare§, disfagia entro 5 anni, atrofia del putamen, peduncolo cerebellare medio, ponte, o cervelletto evidente alla RMN; ipometabolismo del putamen, tronco encefalico o cervelletto rilavato con FDG-PET
 - **MSA-C possibile** (parkinsonismo, atrofia del putamen, peduncolo cerebellare medio o ponte, evidente alla RMN; ipometabolismo del putamen, FDG-PET; denervazione dopaminergica nigrostriatale presinaptica rilavata da PET o SPECT.

Criteri di supporto o di esclusione

Sintomi a supporto di MSA:

- Distonia oromandibolare
- Antecollis sproporzionato
- Camptocormia (grave flessione anteriore della colonna vertebrale) con o senza sindrome di Pisa (grave flessione laterale della colonna vertebrale)
- Contratture di mani o piedi
- Sospiri inspiratori
- Disfonia severa
- Grave disartria
- Roncopatia (nuova o aumentata)
- Mani e piedi freddi
- Riso o pianto patologiche
- Scossa, mioclonica posturale o tremore d'azione

Sintomi non a supporto di MSA

- Classico tremore "pill-rolling"
- Neuropatia clinicamente significativa
- Esordio dopo i 75 anni
- Familiarità per atassia o parkinsonismi
- Soddisfatti i criteri di demenza secondo DSM-IV
- Lesioni della sostanza bianca suggestive di Sclerosi Multipla
- Allucinazioni non indotte da farmaci

***Segni di parkinsonismo:** bradicinesia con rigidità; tremore e instabilità posturale.

§ **Segni di sindrome cerebellare:** atassia della marcia con disartria cerebellare, atassia dell'arto o disfunzione cerebellare oculomotoria