



17710 - LA ATROFIA MULTISISTÉMICA: DOS CARAS DE UNA MISMA MONEDA

Gangas Barranquero, L.; Rivera Sánchez, M.J.; Manrique Arregui, L.; Polanco Fernández, M.A.; Nevado Cáceres, A.; Fadrique Rojo, C.; Infante Ceberio, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen

Objetivos: Caracterizar el espectro fenotípico, curso clínico y pronóstico en una serie de pacientes con AMS comparando sus dos variantes fenotípicas AMS-P y AMS-C.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los historiales clínicos de pacientes con diagnóstico de AMS probable, con seguimiento de su enfermedad en el hospital desde el año 2000. Se analizaron variables del fenotipo, hallazgos en la neuroimagen, progresión clínica, uso y respuesta a fármacos, pronóstico y supervivencia.

Resultados: Se identificaron 34 pacientes, 22 AMS-P y 12 AMS-C. La edad media de inicio fue 62 años y la supervivencia 7,5 años, sin diferencias entre fenotipos. La frecuencia de piramidalismo, disautonomía y TCSREM fue similar en ambos subtipos. Un tercio de los AMS-C desarrollaron parkinsonismo y un 14% de los AMS-P ataxia. La RMN mostró atrofia cerebelosa en el 100% de las AMS-C y en el 41% de las AMS-P, ribete putaminal en el 40% de ambos subtipos, atrofia pontina en el 83% de las AMS-C y 27% de las AMS-P, y el signo de la cruz en el 75% de las AMS-C. Todos los pacientes AMS-P recibieron tratamiento con levodopa, pero solo el 20% experimentó un claro beneficio. En ambos subtipos el tiempo medio hasta la primera caída fue de 3 años, hasta la silla de ruedas de 5 y hasta la PEG de 8 años.

Conclusión: El curso clínico, la supervivencia y el pronóstico son similares en ambos subtipos de AMS. La presencia dominante de ataxia en la AMS-C y parkinsonismo en la AMS-P son los únicos aspectos diferenciadores del fenotipo.