

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

ATROPHIE MULTISYSTEMATISEE (AMS)

Centre de référence maladie rare AMS – 3 juillet 2015

Synthèse à destination du médecin traitant

L'atrophie multi-systématisée (AMS) est une affection neurodégénérative sporadique de l'adulte, d'évolution progressive et de pronostic sévère.

Le diagnostic est suspecté devant l'observation de la **combinaison variable d'une dysautonomie (hypotension orthostatique, troubles génito-urinaires), associée à un syndrome parkinsonien peu dopa-sensible ou/et d'un syndrome cérébelleux.**

La définition de la dysautonomie chez les patients AMS tient seulement compte de l'hypotension orthostatique et des troubles génito-urinaires, mais les patients peuvent également présenter d'autres troubles dysautonomiques (constipation, troubles de la sudation et de la motricité pupillaire).

Les critères diagnostiques sont essentiellement cliniques et permettent le **diagnostic d'AMS avec deux degrés de certitude : « possible » et « probable ».**

Les lésions anatomopathologiques caractéristiques établissent le diagnostic post-mortem d'AMS « certaine ». Elles sont constituées d'une dégénérescence olivo-ponto-cérébelleuse et de la voie nigrostriée, associée à d'abondantes inclusions intracytoplasmiques oligodendrogiales contenant de l'alpha-synucléine.

La prédominance d'un des deux syndromes, parkinsonien ou cérébelleux, permet de distinguer respectivement les AMS de type « P » et « C ».

L'apparition progressive des symptômes, leur évolution dans le temps et leur variabilité rendent le diagnostic initial difficile et peuvent le retarder. L'AMS-P peut initialement ressembler à une maladie de Parkinson. Les examens paracliniques peuvent aider au diagnostic différentiel.

Les traitements médicamenteux du syndrome parkinsonien et du syndrome cérébelleux restent décevants. Par contre, le traitement symptomatique de la dysautonomie cardio-vasculaire et vésico-sphinctérienne peut améliorer la qualité de vie des patients.

La prise en charge kinésithérapique, orthophonique, ergothérapique et sociale, ainsi que le soutien psychologique et l'accompagnement de la personne malade et de ses proches, sont primordiaux tout au long de la maladie.

Le rôle du médecin généraliste est crucial dans l'accompagnement.

La mise en œuvre de la prise en charge sociale et l'adaptation de l'environnement au handicap moteur croissant du patient sont indispensables.

- Site du centre de référence AMS : <http://www.chu-toulouse.fr/-centre-de-referance-de-l-atrophie-multisystematisee->
- Site de l'association de malades ARAMISE : <http://www.ams-aramise.fr>
- Fiches orphanet dédiées à l'AMS :
 - http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=98933
 - http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=227510
 - http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=102