



Revista Mexicana de
UROLOGIA

ÓRGANO OFICIAL DE DIFUSIÓN DE LA SOCIEDAD MEXICANA DE UROLOGÍA

www.elsevier.es/uromx



CASO CLÍNICO

Síndrome de Shy Drager, Repercusiones Urológicas



V.M. Telich^a, C.C. Merayo^a, S.E. Cartagena^{b,*}, A.C. González^b, O.G. Zubieta^b,
M.J. Garzón^b y A.A. Flores^c

^a HAP, Departamento de Urología, Hospital Ángeles Pedregal, México, D. F., México

^b MR de Cirugía General HAP, Departamento de Urología, Hospital Ángeles Pedregal, México, D. F., México

^c MR de Urología, Instituto Mexicano del Seguro Social, Departamento de Urología, Hospital Ángeles Pedregal, Facultad Mexicana de Medicina, ULSA, México, D. F., México

Recibido el 19 de enero de 2015; aceptado el 5 de octubre de 2015

Disponible en Internet el 7 de diciembre de 2015

PALABRAS CLAVE

Síndrome de
Shy-Drager;
Atrofia sistémica
múltiple

Resumen

Antecedentes: El síndrome de Shy-Drager, también conocido como atrofia sistémica múltiple, es una entidad neurodegenerativa, de etiología autoinmune. El cuadro clínico abarca sintomatología parkinsoniana, cerebelosa y autonómica, incluyendo alteraciones urinarias y sexuales, así como disfunción cortical de la vía piramidal, con escasa respuesta farmacológica. La incidencia por género es similar, con edad de inicio en la adultez, su evolución es progresiva y relacionada con mal pronóstico.

Exposición del caso: Una mujer de 39 años, quien 5 años antes de su ingreso actual presentó datos de síncope y disautonomía neurocardiógica, por lo que se le realizó protocolo de estudio, mostrando datos de bradicardia sinusal, tratada mediante marcapasos, así como intolerancia gástrica y retención urinaria. Debido a su evolución de carácter insidioso, así como a los datos clínicos y de auxiliares diagnósticos, se diagnostica la presencia de disautonomía sistémica múltiple o síndrome de Shy-Drager. En el rubro urológico presenta infecciones urinarias de repetición, así como retención urinaria en múltiples ocasiones. Se realiza estudio de urodinamia, durante el cual presenta evento de disautonomía, por lo que se deja inconcluso; en la cistomanometría de llenado almacena 700 cc, sin poder realizar micción. Debido a lo anterior, se decide tratamiento a largo plazo mediante la realización de cateterismo limpio intermitente, que no logra realizarse debido a un nuevo evento de disautonomía, por lo que se deja sonda uretral a derivación. La paciente acude en busca de alternativas, ya que desea continuar con vida sexual activa, y debido a la presencia de la sonda presenta episodios de dispareunia intensa y disautonomía, por lo que se decide en conjunto la realización de cistostomía, la cual porta actualmente.

Objetivo Reportar la presencia de implicaciones urológicas en una paciente con síndrome de Shy-Drager, así como su manejo.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cart_85@hotmail.com (S.E. Cartagena).

Material y métodos: Se empleó el expediente de una paciente con diagnóstico documentado de síndrome de Shy-Drager, quien fue tratada por complicaciones urológicas en el Hospital Ángeles Pedregal.

Resultados: Después del tratamiento médico-quirúrgico, la paciente es egresada a su domicilio 3 días después de su internamiento, debido a su mejoría clínica. Actualmente, es vigilada de forma ambulatoria.

Discusión: El síndrome de Shy-Drager fue descrito por primera vez en 1960 por Milton Shy y Glenn Drager. Se ha descrito clásicamente como la presencia de hipotensión ortostática, anhidrosis y disfunción cerebelosa y/o parkinsoniana de magnitud variable. Las alteraciones en el vaciamiento vesical y la disfunción eréctil son las afecciones urológicas predominantes. En el caso actualmente presentado, el rubro cardiovascular había sido tratado previamente y en este momento se realiza el tratamiento de las complicaciones urológicas, de manera satisfactoria.

Conclusiones: Se ha observado la presencia de síntomas urológicos en el 60% de los pacientes que padecen esta enfermedad. Desafortunadamente, no existe terapéutica efectiva, por lo que el objetivo es controlar la sintomatología, principalmente relacionada con disautonomía térmica y cardiovascular. La calidad de vida de estos pacientes es pobre, y su pronóstico, muy sombrío. El manejo de las complicaciones es relativamente complicado y con resultados poco satisfactorios. Estos pacientes generalmente derivan en una incompetencia esfinteriana, por lo que la meta frecuentemente consiste en facilitar el almacenamiento urinario.

© 2015 Sociedad Mexicana de Urología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Shy-Drager syndrome;
Multiple system
atrophy

Urologic repercussions of Shy-Drager syndrome

Abstract

Background: Shy-Drager syndrome, also known as multiple system atrophy, is a neurodegenerative entity of autoimmune etiology. Clinical symptoms encompass Parkinsonism and cerebellar and autonomous symptomatology, including urinary and sexual alterations and cortical dysfunction of the pyramidal pathway. There is little drug response. Incidence is similar by sex, disease onset is in adulthood, and it is a progressive pathology with a poor prognosis.

Case 1: We present herein the case of a 39-year-old woman that presented with signs of neurocardiogenic syncope and dysautonomia 5 years prior to her present hospital admission. That evaluation protocol showed data of sinus bradycardia, treated with a pacemaker, as well as gastric intolerance and urinary retention. Due to the insidious progression of her illness, the clinical data, and auxiliary diagnostic studies, the diagnosis of multiple system dysautonomia, or Shy-Drager syndrome, was made. In relation to urology, the patient presented with recurrent urinary infections and urinary retention on numerous occasions. A urodynamic study was performed, but was inconclusive due to a dysautonomic event during the study. In the filling cystomanometry, storage was 700 cc, but the patient was unable to micturate. Given the above, long-term management with clean intermittent catheterization was decided upon, but it could not be achieved due to another dysautonomic event, and therefore a transurethral catheter was left in place. The patient sought an alternative, because she wanted to continue to have an active sex life and the urethral catheter caused episodes of intense dyspareunia and dysautonomia. Thus, the joint decision was made to perform cystostomy, which the patient retains today.

Aim: To report on the urologic implications and management in a patient with Shy-Drager syndrome.

Material and methods: The case record of a patient diagnosed with Shy-Drager syndrome was employed and she was treated for urologic complications at the *Hospital Ángeles Pedregal*.

Results: Following medical-surgical management, the patient was released to her home 3 days after her hospital admission due to clinical improvement. Currently she is being monitored as an outpatient.

Discussion: Shy-Drager syndrome was first described in 1960 by Milton Shy and Glenn Drager. It is classically described as the presence of orthostatic hypotension, anhidrosis, and cerebellar dysfunction and/or Parkinsonism of varying magnitude. Alterations in bladder voiding and erectile dysfunction are the predominant urologic disorders. In the case presented herein, the patient had been previously treated for cardiovascular problems and she is currently receiving satisfactory management for urologic complications.

Conclusions: Urologic symptoms have been observed in 60% of the patients that present with this pathology. Unfortunately, there is no effective therapy, and so the aim is to control the symptomatology that is mainly related to thermal and cardiovascular aspects of dysautonomia. The quality of life of these patients is poor and outcome is bleak. The management of complications is relatively complex and the results are not very satisfactory. These patients generally end up with sphincteric incompetence and so the goal is to facilitate urinary storage. © 2015 Sociedad Mexicana de Urología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

El síndrome de Shy-Drager, también conocido como atrofia sistémica múltiple, es una entidad neurodegenerativa, de etiología autoinmune¹⁻⁷. El cuadro clínico abarca sintomatología parkinsoniana, cerebelosa y autonómica, incluyendo alteraciones urinarias y sexuales, así como disfunción cortical de la vía piramidal, con escasa respuesta farmacológica¹⁻³. La incidencia por género es similar, con edad de inicio en la adultez, su evolución es progresiva y relacionada con mal pronóstico¹.

Las lesiones neurológicas propias de la entidad son consistentes con gliosis diseminada y difusa, que explica la presencia de sintomatología urinaria temprana y severa. Las principales áreas afectadas son cerebelo, sustancia negra, globo pálido, núcleo caudado, putamen, olivas inferiores, tracto mediolateral de la médula espinal y el núcleo de Onuf¹⁻⁵.

Reporte del caso

Se expone el caso de una mujer de 39 años, quien 5 años antes de su ingreso actual presentó datos de síncope y disautonomía neurocardiogena, por lo que se realizó protocolo de estudio, mostrando datos de bradicardia sinusal, tratada mediante marcapasos, así como intolerancia gástrica y retención urinaria. Debido a su evolución de carácter insidioso, así como a los datos clínicos y de auxiliares diagnósticos, se diagnostica la presencia de disautonomía sistémica múltiple o síndrome de Shy-Drager. En el rubro urológico presenta infecciones urinarias de repetición, así como retención urinaria en múltiples ocasiones. Se realiza estudio de urodinamia, durante el cual presenta evento de disautonomía, por lo que se deja inconcluso; en la cistomanometría de llenado almacena 700 cc, sin poder realizar micción. Debido a lo anterior, se decide tratamiento a largo plazo mediante la realización de cateterismo limpio intermitente, que no logra realizarse debido a un nuevo evento de disautonomía, por lo que se deja sonda uretral a derivación. La paciente acude en busca de alternativas, ya que desea continuar con vida sexual activa, y debido a la presencia de la sonda presenta episodios de dispareunia intensa y disautonomía, por lo que se decide en conjunto la realización de cistostomía, la cual porta actualmente.

Discusión

El síndrome de Shy-Drager fue descrito por primera vez en 1960 por Milton Shy y Glenn Drager. Se ha descrito

clásicamente como la presencia de hipotensión ortostática, anhidrosis y disfunción cerebelosa y/o parkinsoniana de magnitud variable². Las alteraciones en el vaciamiento vesical y la disfunción eréctil son las afecciones urológicas predominantes^{1,5,6}.

Clasificación^{2,4}:

- Tipo parkinsoniano: rigidez, bradicinesia, tremor.
- Tipo cerebeloso: pérdida de balance o estabilidad y tendencia a caídas.
- Tipo mixto: sintomatología de ambos rubros.

Criterios diagnósticos (American Autonomic Society/ American Academy of Neurology): ver [tabla 1](#).

En la exploración podemos obtener otros datos, como atrofia del iris y parálisis de la musculatura intra y extraocular, así como la presencia de reflejos miotáticos alterados y pérdida de la masa muscular¹.

Se ha observado la presencia de síntomas urológicos en el 60% de los pacientes que padecen dicha enfermedad, de los cuales un 73% refieren incontinencia urinaria y un 19% refieren urgencia urinaria. El 66% de los pacientes presentan un volumen residual posvaciamiento de 100 a 450 cc⁵⁻⁷.

La actividad exacerbada del músculo detrusor es un hallazgo frecuente en estos pacientes, así como la disfunción del piso pélvico, lo cual se relaciona con una alteración a distintos niveles de la inervación autónoma. Durante la evolución del padecimiento, es frecuente que exista dificultad para iniciar y mantener el vaciamiento vesical, lo cual se puede relacionar con disfunción pontina y sacra⁵.

La cistouretrografía, así como los estudios urodinámicos, suelen revelar la presencia de esfínter vesical interno abierto, relacionado con datos de denervación del esfínter estriado por electromiografía^{5,6}.

Análisis

Desafortunadamente, no existe una terapéutica efectiva, por lo que el objetivo es controlar la sintomatología, principalmente relacionada con disautonomía térmica y cardiovascular. La calidad de vida de estos pacientes es pobre, y su pronóstico, muy sombrío. El manejo de las complicaciones es relativamente complicado y con resultados poco satisfactorios. Estos pacientes, generalmente derivan en una incompetencia esfinteriana, por lo que la meta frecuentemente consiste en facilitar el almacenamiento urinario^{1,2,4}.

La sobrevida posterior al desencadenamiento de los síntomas es de 7-10 años; es excepcional la presencia de pacientes con 15 años o más de vida posterior al inicio

Tabla 1 Criterios para el diagnóstico del síndrome de Shy-Drager de acuerdo con American Autonomic Society/American Academy of Neurology

Dominio	Criterio	Síntoma
Autonómico y urogenital	Disminución ortostática > 30 mmHg de tensión sistólica o > 15 mmHg de tensión diastólica	Hipotensión ortostática
Disfunción parkinsoniana	Bradicinesia + rigidez o inestabilidad postural o tremor	Bradicinesia Rigidez Inestabilidad postural Tremor
Disfunción cerebelosa	Ataxia de la marcha + disartria atáxica o ataxia de extremidad o nistagmo evocado prolongado	Ataxia de la marcha Disartria atáxica Ataxia de extremidad Nistagmo evocado prolongado
Disfunción del tracto corticoespinal	No definida	Respuesta plantar extensora con hiperreflexia

de la sintomatología. La principal causa de muerte en ellos es la neumonía, aunque las arritmias suponen una importante proporción de los decesos. El factor desencadenante aún se desconoce, por lo que no existen medidas conocidas de prevención^{1,4}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Stefanova N, Bücke P, Duerr S, et al. Multiple system atrophy: An update. 2009;8:1172–8. Disponible en: www.thelancet.com/neurology
2. Paudel B, Paudel K, Paudel R, et al. Parkinsonism with Shy-Drager syndrome-A case report. Nepal Med Coll J. 2008;10:68–71.
3. Sakakibara R, Hattori T, Tojo M, et al. Micturitional disturbance in progressive supranuclear palsy. J Auton Nerv Syst. 1993;45:101–6.
4. Wenning G, Geser F, Stampfer-Kountchev M, Tison F. Multiple system atrophy: an update. Mov Disord. 2003;18 Suppl 6:S34–42.
5. Wein A, Kavoussi LR, Novick AC, et al. Neuromuscular dysfunction of the lower urinary tract. En: Campbell-Walsh Urology. Expert Consult Premium Edition. 10.^a ed. Philadelphia: Elsevier; 2012.
6. Ozawa T, Tanaka H, Miyatake T, et al. Shy-Drager syndrome with abnormal circadian rhythm of antidiuretic hormone secretion and urinary excretion. Intern Med. 1993;32:225–7.
7. Sakakibara R, Hattori T, Tojo M, et al. Micturitional disturbance in multiple system atrophy. Japanese Journal of Psychiatry and Neurology. 1993;47:591–8.