

Corticobasale Degeneration (CBD)



Die seltene CBD unterscheidet sich vom häufigsten Parkinsonsyndrom Morbus Parkinson (auch: idiopathisches Parkinsonsyndrom, IPS) durch ihr rasches Fortschreiten – ähnlich wie die MSA. Ein klar abgrenzendes Charakteristikum zu MSA und IPS ist die ausgeprägt asymmetrische (einseitige) Symptomatik.



Prof. emer. Dr. med. Mathias Sturzenegger, Facharzt für Neurologie FMH, Vorstandsmitglied und Mitglied des Fachlichen Beirats von Parkinson Schweiz.
Foto: Reto Schneider

Meistens beginnt die Krankheit CBD mit einer Ungeschicklichkeit einer Hand, gefolgt von stark einseitig betonter Verlangsamung (Bradykinese) und ausgeprägter Steifigkeit (Rigor). Es kommt zu eventuell schmerzhaften Verkrampfungen (Dystonie), myoklonischen Zuckungen und einem zunehmenden Gebrauchsverlust eines Armes (Apraxie), der häufig auch als «nicht zum Körper gehörend», «verselbstständigt» (*alien-limb*-Phänomen) empfunden wird. Ein starker (einseitiger) Tremor ist häufig. Die zunehmende Verkrampfung kann zu einer sehr harten Kontraktur eines Armes führen und zu ausgeprägten Empfindungsstörungen im Arm. Zudem können Sprech- und Schluck-schwierigkeiten auftreten. Während des oft rasch fortschreitenden Verlaufs kommt es zu reduziertem Antrieb, Apathie und Aufmerksamkeitsstörungen.

Das Erkrankungsalter liegt im 6. bis 7. Lebensjahrzehnt. Die Krankheit ist sehr selten und betrifft Männer und Frauen gleich häufig. Die Ursache ist unklar. Eine genetische Veranlagung liegt zum Teil vor. Die CBD hat klinisch wie auch bei der Hirngewebeuntersuchung Ähnlichkeiten mit der progressiven supranukleären Lähmung (PSP). Beides sind sogenannte Tauopathien, charakterisiert durch Ablagerung des abnormen Tau-Eiweisses in den Nervenzellen und den Stützgewebezellen bestimmter Hirnareale.

Eine zuverlässige klinische Diagnose der CBD ist sehr schwierig, weil die Symptome mit verschiedenen anderen neurodegenerativen Erkrankungen überlappen können. Die zerebrale Bildgebung (Hirn-MRI) kann zur Abgrenzung anderer neurodegenerativer Krankheiten hilfreich sein, und sie zeigt eine einseitige Atrophie (Schwund) des Stirn- und Scheitelhirnklappen.

Subtypen CBD

Bei CBD werden vier Subtypen unterschieden:

- Der oben beschriebene klassische Typ, das sogenannte Corticobasale Syndrom
- Die frontale Variante mit früh auftretender Störung von Antrieb und Aufmerksamkeit sowie Verhaltens-, Persönlichkeits- und Raumsinnstörungen
- Die Sprachvariante mit früh auftretenden Sprach-, Sprachverständnis- und Sprechveränderungen
- Die PSP-Variante mit RumpfstEIFigkeit, ausgeprägten Gleichgewichtsproblemen mit Sturzgefahr, Harninkontinenz und Augenbewegungsstörungen

Serie

Atypische Parkinsonsyndrome

Bei knapp vier von fünf Parkinsondiagnosen handelt es sich um den idiopathischen Parkinson (IPS, auch Morbus Parkinson oder Parkinsonkrankheit). Die viel selteneren atypischen Parkinsonsyndrome sind daher weniger bekannt. Ihnen ist eine vierteilige Serie gewidmet:

- die Multisystematrophie (MSA) mit Subtypen (vgl. Magazin 129)
- die progressive supranukleäre Lähmung (PSP) mit Subtypen (vgl. Magazin 130)
- die corticobasale Degeneration (CBD) mit Subtypen (Magazin 131)
- die Demenz mit Lewy-Körperchen (Lewy-Body-Demenz, LBD; Magazin 132)

Therapie

Es kann versucht werden, einzelne Symptome zu beeinflussen. Der Rigor kann mit Levodopa behandelt werden, gegen die Muskelzuckungen helfen Benzodiazepine und andere Antiepileptika. Verkrampfungen können mit Botulinusinjektionen gut beeinflusst werden. Wichtig ist auch eine regelmässige Bewegungstherapie. Für die CBD gibt es aber keine Therapie, welche die Ursache oder den rasch fortschreitenden Verlauf zu bekämpfen vermag.

Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger