

# Degenerazione corticobasale (DCB)



**Analogamente all'atrofia multisistemica (AMS) la DCB – una forma rara – si differenzia dalla molto più diffusa malattia di Parkinson (o sindrome di Parkinson idiopatica SPI) per la sua progressione rapida. Una caratteristica che la distingue chiaramente dall'AMS e dalla SPI è la comparsa asimmetrica (unilaterale) dei sintomi.**



Il Prof. emer. Dr. med. Mathias Sturzenegger, medico specialista in neurologia FMH, membro del Comitato e del Consiglio peritale di Parkinson Svizzera. Foto: Reto Schneider

La malattia insorge tipicamente tra i 60 e i 70 anni e colpisce nella stessa misura uomini e donne. La causa non è chiara. In una parte dei casi esiste una predisposizione genetica. Dal profilo clinico, ma anche in sede di esame del tessuto cerebrale, la DCB presenta analogie con la paralisi sopranucleare progressiva (PSP): in entrambi i casi si tratta di cosiddette taupatie, caratterizzate da aggregati anormali di proteina tau nelle cellule nervose e nelle cellule del tessuto di sostegno di talune aree cerebrali.

Formulare una diagnosi clinica affidabile di DCB è molto difficile, poiché i sintomi possono sovrapporsi a quelli di altre patologie neurodegenerative. La risonanza magnetica può essere utile per escludere altre malattie neurodegenerative, evidenziando un'atrofia del lobo frontale e parietale.

## Sottotipi della DCB

Si distinguono quattro sottotipi della DCB:

- il tipo classico descritto qui sopra, la cosiddetta sindrome corticobasale
- la variante frontale con comparsa precoce di astenia e deficit dell'attenzione, oltre a disturbi del comportamento, della personalità e della percezione spaziale
- la variante con comparsa precoce di disturbi della parola, della comprensione del linguaggio e della fonazione
- la variante SPS con rigidità del tronco, marcati problemi di equilibrio associati a rischio di caduta, incontinenza urinaria e secchezza oculare

Nella maggior parte dei casi, la DCB esordisce con la perdita di destrezza di una mano, seguita da un rallentamento (bradicinesia) e da una marcata rigidità, entrambi nettamente prevalenti da un lato. A questi sintomi si associano crampi anche dolorosi (distonie), scosse miocloniche e una crescente difficoltà a coordinare un braccio (aprassia), che spesso viene percepito come «estraneo al corpo» o «dotato di vita propria» (fenomeno dell'arto alieno). È pure frequente un forte tremore (unilaterale). Il crescente irrigidimento del braccio interessato può causare una contrattura molto forte e spiccati disturbi della sensibilità. Possono inoltre insorgere disturbi della parola e della deglutizione. Il decorso spesso rapidamente progressivo è caratterizzato da astenia, apatia e disturbi dell'attenzione.

## Serie Parkinsonismi atipici

Quasi quattro diagnosi di Parkinson su cinque riguardano la sindrome di Parkinson idiopatica (o malattia di Parkinson). Essendo molto più rari, i parkinsonismi atipici sono meno noti. A loro dedichiamo una serie in quattro parti:

- l'atrofia multisistemica (AMS) con sottotipi (cfr. rivista 129)
- la paralisi sopranucleare progressiva (PSP) con sottotipi (cfr. rivista 130)
- la degenerazione corticobasale (DCB) con sottotipi (rivista 131)
- la demenza a corpi di Lewy (Lewy-Body Dementia, LBD; rivista 132)

## Terapia

Si può tentare di influire su singoli sintomi. La rigidità può essere trattata con levodopa, mentre contro gli spasmi muscolari sono efficaci le benzodiazepine e altri farmaci antiepilettici. Le contratture possono essere alleviate con iniezioni di botulino. Importante è anche una terapia motoria regolare. Tuttavia per la DCB non esiste alcuna terapia capace di contrastare la causa o il decorso rapidamente progressivo.

Prof. Dr. med. Mathias Sturzenegger