

Zwyrodnienie korowo-podstawne

Monika Gołąb-Janowska, Przemysław Nowacki

Katedra i Klinika Neurologii Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego w Szczecinie

STRESZCZENIE

Zwyrodnienie korowo-podstawne (CBD, *corticobasal degeneration*) jest rzadkim, heterogennym klinicznie i neuropatologicznie schorzeniem zwyrodnieniowym układu nerwowego zaliczanym do parkinsonizmów atypowych. Do najbardziej typowych dla tego zespołu objawów klinicznych należą: wyraźnie asymetryczny (przynajmniej na początku choroby) parkinsonizm, sztywność i dystoniczne ułożenie kończyny górnej, mioklonie, apraksja, zjawisko obcej kończyny, zaburzenia chodu z powtarzającymi się upadkami i korowe zaburzenia czucia. W późniejszym okresie pojawiają się: zaburzenia neuropsychiatryczne, odhamowanie, zespół czołowy, otępienie. Asymetria objawów klinicznych przekłada się na również asymetryczny, przeciwstronny do objawów ruchowych, zanik czołowo-skroniowy i podkorowy widoczny w badaniach neuroobrazowych (TK/MR) oraz hipoperfuzji/metabolizmu w obrazie SPECT/PET. Schorzenie pozostaje nieuleczalne. Terapia sprowadza się do prób leczenia objawowego.

Polski Przegląd Neurologiczny 2014; 10 (2): 59–65

Słowa kluczowe: zwyrodnienie korowo-podstawne, parkinsonizm atypowy, objawy kliniczne, kryteria diagnostyczne

Wprowadzenie

Pierwsze opisy jednostki chorobowej, nazwanej pierwotnie zwyrodnieniem korowo-zębato-czarnym z achromazją neuronów (ang. *corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia*), pojawiły się w piśmiennictwie w roku 1967 [1]. W swojej klasycznej pracy Rebeiz i wsp. [1, 2] opisali 3 chorych z „powoli postępującą chorobą neurologiczną, która umknęła wszelkim próbom

jej zdiagnozowania”. Pierwszy opis polskiego pacjenta ze zwyrodnieniem korowo-podstawnym (CBD, *corticobasal degeneration*) przypada na rok 1998 [3]. Sześć lat później Janik i wsp. [4] opisali chorego z CBD potwierdzonym anatomopatologicznie. Obecnie ta stosunkowo rzadka jednostka chorobowa, w odniesieniu do której synonimicznie używa się określeń CBD, *corticobasal ganglionic degeneration* (CBGD) i *cortico-nigral degeneration* [5], jest traktowana jako jedna z głównych przyczyn zespołu akinetyczno-hipertonicznego u osób dorosłych [6]. Według niektórych autorów heterogeny obraz kliniczny oraz różnice stwierdzone w badaniu anatomopatologicznym chorych z podobnym obrazem klinicznym sprawiają, że najwłaściwszym byłoby określenie tego schorzenia mianem zespołu korowo-podstawnego (CBS, *corticobasal syndrome*) [7, 8]. Obecnie CBD jest jednostką kliniczną wyróżnioną z przyczyn czysto historycznych, zaliczaną do grupy otępień czołowo-skroniowych [9].

Epidemiologia

Rzadkość choroby sprawia, że nie istnieją żadne precyzyjne dane epidemiologiczne dotyczące zachorowalności i częstości występowania CBD. Szacuje się, że jego rozpowszechnienie może wynosić 4,9–7,3 na 100 000 osób [10]. W bazie dwóch dużych ośrodków zajmujących się zaburzeniami pozapiramidowymi chorzy z CBD stanowili około 3% wszystkich osób z zespołem parkinsonowskim [11]. Według innych danych odsetek ten jest zdecydowanie mniejszy i wynosi 0,9% [12]. Według Togasaki i Tannera [13] schorzenie jest rzadsze niż postępujące porażenie nadjądrowe (PSP, *progressive supranuclear palsy*) i co najmniej 50–70 razy częstsze niż choroba Creutzfeldta-Jakoba, co pozwala sądzić, że w Stanach Zjednoczonych żyje co najmniej 13 000–20 000 chorych z CBD. W Polsce opisano dotychczas 17 przypadków tej choroby [14].

Adres do korespondencji:

dr n. med. Monika Gołąb-Janowska
Katedra i Klinika Neurologii PUM
ul. Unii Lubelskiej 1, 71-252 Szczecin
tel.: 91 425 32 64, faks: 91 425 32 61
e-mail: monikagj@op.pl

Polski Przegląd Neurologiczny 2014, tom 10, 2, 59–65

Wydawca: „Via Medica sp. z o.o.” sp. k.

Copyright © 2014 Via Medica

Tabela 1. Kryteria kliniczne zwyrodnienia korowo-podstawnego według Riley i Lang (zmodyfikowano na podstawie [17])

Objawy uszkodzenia jąder podstawy	Objawy uszkodzenia kory	Inne
Akinezia, sztywność	Korowe zaburzenia czucia	Drżenie zamiarowe
Dystonia kończyn	Zespół obcej kończyny	Hiperrefleksja
Atetoza	Otępienie	Objaw Babińskiego
Niestabilność postawy, upadki	Apraksja	Zaburzenia gałkoruchowe
Dyskinezy twarzowo-językowe	Objawy deliberacyjne	Dyzartria
		Dysfagia

Obraz neuropatologiczny

Zwyrodnienie korowo-podstawne należy do grupy tauopatii. Choroba ma charakter sporadyczny, tym niemniej w niektórych przypadkach opisano mutacje w genie białka *tau* (silny związek z haplotypem H1 genu białka *tau*).

Zmiany neuropatologiczne w CBD dotyczą kory mózgu oraz jąder kresomózgowia [12]. Na ogół dochodzi do ogniskowego zaniku kory, dlatego badanie makroskopowe nie wnosi istotnych danych do rozpoznania. W większość przypadków CBD wykazuje się niewielkie scieńczenie zakrętów korowych, zwłaszcza okolicy przystrzałkowej, często w obszarze okołorolandycznym. Zajęty jest głównie zakręt czołowy górny, natomiast zakręty skroniowe i potyliczne pozostają zaoszczędzone. Zanikowi ulega także odnoga przednia torebki wewnętrznej, a niekiedy głowa jądra ogoniastego i wzgórze. Istota czarna ulega spłowieniu, natomiast miejsce sinawe nie wykazuje ubytków pigmentacji neuromelaninowej. Zwykle makroskopowo niezmiennione pozostają także most i opuszka.

Na obraz mikroskopowy CBD składają się:

- opustoszenia neuronalne w ogniskach korowych leżące u podłoża zaniku korowego [15];
- obrzęknięte balonowate neurony występujące w głębszych warstwach kory. Cechuje je ekspresja białek neurofilamentu, α -beta krystaliny, białka szoku termicznego, rzadziej ubikwityny. W przeciwieństwie do choroby Alzheimera wykazują one rozlaną ekspresję białka *tau* (a nie o typie zwyrodnienia włókienkowego [NFT, *neurofibrillary tangles*]);
- wakuolizacja lub zgąbczenie powierzchniowych warstw kory;
- astroglejoza w powierzchniowych warstwach kory oraz na styku istoty szarej i białej;
- plaki astrocytarne, *tau*-dodatnie, przypominające plaki neurytyczne w chorobie Alzheimera, ale niewykazujące ekspresji beta-amyloidu;
- *tau*-dodatni oligodendroglaj;

- spłowienie mielinowe istoty białej półkul mózgu.

Przebieg i obraz kliniczny

Jak większość chorób zwyrodnieniowych układu nerwowego, CBD występuje sporadycznie. Opisano jedynie pojedyncze przypadki rodzinne [12]. Chorują osoby między 46. a 70. rokiem życia. Szczyt zachorowań przypada na 60. rok życia. Nie istnieje preferencja płci. Czas trwania choroby wynosi średnio 5–10 lat. W przypadkach dynamicznie postępujących dochodzi do unieruchomienia w ciągu kilku miesięcy od zachorowania [16]. Opisywano również chorych z wyjątkowo długim przeżyciem, sięgającym 15 lat [12].

Kryteria diagnostyczne CBD nie zostały dotąd definitywnie określone. Większość z nich opiera się na doświadczeniach autorów i opisach z piśmiennictwa. Jako pierwsi zbiór kryteriów diagnostycznych opublikowali Riley i wsp. w 1990 roku [5]. Zmodyfikowane kryteria według Riley i Langa z 2000 roku przedstawiono w tabeli 1 [17]. W roku 1992 Maraganore i wsp. (za [12]) wprowadzili pojęcia definitywnego, prawdopodobnego i możliwego CBD. Dodatkowo jako kryterium kliniczne uwzględnili brak odpowiedzi na L-dopę (tab. 2). W 1994 roku Lang i wsp. [6] jako pierwsi ustalili kryteria włączające i wyłączające (tab. 3). W piśmiennictwie można również znaleźć kryteria Litvan i wsp. [12] z roku 2000 oraz Boeve i wsp. z 2003 roku (tab. 4) [18]. Autorzy najnowszych opracowań, opublikowanych w roku 2013, zaproponowali pięć klinicznych fenotypów CBD i kryteria dla rozpoznań prawdopodobnego i możliwego CBD [19] (tab. 5, 6).

W diagnostyce CBD wykorzystuje się również znajomość objawów dużych (głównych) oraz rzadziej obserwowanych — małych. W grupie dużych objawów Watts i wsp. [16] wymieniają: akinezę, sztywność, zaburzenia postawy i chodu, objawy korowe, zjawisko obcej kończyny, dystonie,

Tabela 2. Kryteria kliniczne zwyrodnienia korowo-podstawnego (CBD, *corticobasal degeneration*) według Maraganore i wsp. (zmodyfikowano na podstawie [12])

Klinicznie możliwe CBD	Klinicznie prawdopodobne CBD	Pewne CBD
Przynajmniej 3 z 4 poniższych: <ul style="list-style-type: none"> • przewlekłe postępujący przebieg • asymetryczny zespół objawów • sztywność kończyn • apraksja kończyn Brak innej przyczyny objawów	Wszystkie 4 kryteria klinicznie możliwego CBD, brak innej przyczyny i ≥ 2 z poniższych: <ul style="list-style-type: none"> • ogniskowa lub asymetryczna dystonia kończyn • ogniskowe lub asymetryczne mioklonie kończyn • ogniskowe lub asymetryczne drżenie zamiarowe/posturalne • brak odpowiedzi na lewodopę 	Kryteria jak w postaci klinicznie prawdopodobnej i ≥ 1 z poniższych: <ul style="list-style-type: none"> • zespół obcej kończyny • korowe zaburzenia czucia • ruchy lustrzane

Tabela 3. Kryteria kliniczne zwyrodnienia korowo-podstawnego według Langa i wsp. (na podstawie [6], zmodyfikowano)

Kryteria włączające	Kryteria wyłączające
Sztywność plus jeden objaw korowy: apraksja, korowe (asymetryczne) zaburzenia czucia lub zespół obcej kończyny lub sztywność asymetryczna, dystonia ogniskowa w kończynach, pojawiająca się na początku choroby w spoczynku i ogniskowe mioklonie odruchowe rozszerzające się poza palce	Wczesne otępienie Wczesne porażenie ruchów gałek ocznych Drżenie spoczynkowe Zaburzenia funkcji autonomicznych Przetrwiała wrażliwość na lewodopę wynik badań neuroobrazowych sugerujące inne rozpoznanie

Tabela 4. Kryteria diagnostyczne zwyrodnienia korowo-podstawnego według Boeve i wsp. (zmodyfikowano na podstawie [18])

Kryteria główne
Podstępny początek i powolny przebieg Brak innej znanej przyczyny (udar, guz itp.) Zaburzenia korowe (≥ 1): <ul style="list-style-type: none"> • ogniskowa lub asymetryczna apraksja ideomotoryczna • zjawisko obcej kończyny • korowe zaburzenia czucia • wzrokowy lub czuciowy zespół zaniedbywania stronnego (ang. <i>hemineglect</i>) • ogniskowe lub asymetryczne mioklonie • afazja niepełna Zaburzenia pozapiramidowe (≥ 1): <ul style="list-style-type: none"> • ogniskowa lub asymetryczna dystonia • ogniskowa lub asymetryczna sztywność bez wyraźnej i długotrwałej reakcji na lewodopę Kryteria dodatkowe (wspomagające) Różnego stopnia ogniskowe lub jednostronne zaburzenia poznawcze ze względnie dobrze zachowanym uczeniem się i pamięcią w badaniu neuropsychologicznym Ogniskowy lub asymetryczny zanik widoczny w badaniu TK lub MR, charakterystyczny zanik dominujący w korze ciemieniowo-czołowej Ogniskowy lub asymetryczny charakter hipoperfuzji w badaniu SPECT i metabolizmu w badaniu PET, szczególnie nasilony w obrębie kory ciemieniowo-czołowej \pm jąder podstawy \pm wzgórza

TK — tomografia komputerowa; MR (*magnetic resonance*) — rezonans magnetyczny; SPECT (*single-photon emission computed tomography*) — tomografia emisyjna pojedynczego fotonu; PET (*positron emission tomography*) — pozytonowa tomografia emisyjna

mioklonie oraz drżenie pozycyjno-kinetyczne; natomiast wśród małych: choreoatetozę, otępienie, objawy mózdkowe, zaburzenia ruchów gałek ocznych, kurcz powiek i objawy deliberacyjne.

Z całą pewnością CBD to schorzenie układu pozapiramidowego. Charakterystyczna jest asymetria objawów, z zajęciem jednej kończyny (najczęściej górnej, lewej); stwierdza się sztywność, bradykinezę, drżenie, zaburzenia praktyki, czucia, parestezje i dystonię [12]. Schorzenie w ciągu kolejnych 2–7 lat obejmuje najczęściej kończynę dolną po tej samej stronie, a dopiero potem może zajmować stronę przeciwną [6, 12]. Drżenie, najczęściej posturalne lub/i kinetyczne, często jest nieregularne. Rzadziej obserwuje się drżenie spoczynkowe [9]. Dystonię kończyny górnej z jej charakterystycznym przywiedzeniem, zgięciem w stawie łokciowym i zaciśnięciem lub wyprostowaniem palców dłoni niektórzy autorzy uważają za obraz typowy dla CBD [7, 9, 12]. Rzadziej dystonia pierwotnie dotyka kończynę dolną, powodując inwersję stopy i wtórnie zaburzenia chodu [9]. Niekiedy można obserwować odruchowe, ogniskowe mioklonie, zwykle początkowo w palcach, a następnie w całej kończynie górnej [12]. Kolejnym zaburzeniem charakterystycznym dla CBD jest apraksja. W początkowym okresie choroby obserwuje się zaburzenia ruchów naprzemien-

Tabela 5. Proponowane kliniczne fenotypy (zespoły) związane z patologią zwyrodnienia korowo-podstawnego (CBD, *corticobasal degeneration*) według Armstronga i wsp. (źródło [19])

Zespół	Objawy
Prawdopodobne CBD	Asymetryczna prezentacja 2 z 3 wymienionych objawów: 1) sztywność kończyn lub akinezja 2) dystonia kończyn 3) mioklonie w zakresie kończyn oraz dodatkowo 2 z 3 następujących: 4) apraksja ustno-twarzowa lub kończyn (<i>orobuccal apraxia</i>) 5) korowe zaburzenia czucia 6) zespół obcej kończyny — może być symetryczny i obejmuje
Możliwe CBD	1 z 3 wymienionych objawów: 1) sztywność kończyn lub akinezję 2) dystonię kończyn 3) mioklonie w zakresie kończyn oraz 1 z 3 następujących: 1) apraksję ustno-twarzową lub kończyn 2) zaburzenia czucia o charakterze korowym 3) zespół obcej kończyny
<i>Frontal behavioral spatial syndrome</i> (FBSS)	2 z 3 wymienionych objawów: 1) zaburzenia funkcji wykonawczych 2) zaburzenia osobowości i zachowania 3) zaburzenia wzrokowo-przestrzenne
Wariant afazji pierwotnie postępującej (NAV, <i>nonfluent/agrammatic variant of primary progressive aphasia</i>)	Wyraźny wysiłek przy mówieniu, mowa agramatyczna oraz ≥ 1 z 2 następujących objawów: 1) upośledzone rozumienie gramatyki i sensu zdań przy jednoczesnym dobrym rozumieniu pojedynczych słów lub 2) apraksja mowy
Zespół postępującego zwyrodnienia nadjądrowego (PSPS, <i>progressive supranuclear palsy syndrome</i>)	3 z 5 wymienionych objawów: 1) sztywność mięśni osiowych lub symetryczna sztywność lub akinezja kończyn 2) upośledzenie odruchów postawnych lub upadki 3) nietrzymanie moczu 4) zaburzenia zachowania 5) upośledzone spozieranie w pionie lub zmniejszona szybkość pionowych sakkad

Tabela 6. Kryteria diagnostyczne zwyrodnienia korowo-podstawnego według Armstronga i wsp. (źródło [19])

	Kryteria kliniczne prawdopodobnego CBD	Kryteria kliniczne możliwego CBD
Przebieg	Podstępny początek, postępujący przebieg	Podstępny początek, postępujący przebieg
Minimalny czas trwania objawów	Rok	Rok
Wiek zachorowania	≥ 50 lat	Brak określenia minimalnego wieku
Wywiad rodzinny (≥ 2 lub krewnych)	Ujemny	Może być dodatni
Dozwolony fenotyp (<i>patrz</i> tab. 5)	Prawdopodobne CBS lub FBSS, lub NAV i ≥ 1 objaw CBS [(1)–(6); tab. 5]	Możliwe CBS lub FBSS lub NAV lub PSPS z ≥ 1 objawem CBS [(2)–(6); tab. 5]
Mutacje genetyczne	Wykluczone	Dozwolone

CBS (*corticobasal syndrome*) — zespół korowo-podstawny; FBSS — *frontal behavioral spatial syndrome*; NAV (*nonfluent/agrammatic variant of primary progressive aphasia*) — wariant afazji pierwotnie postępującej; PSPS (*progressive supranuclear palsy syndrome*) — zespół postępującego zwyrodnienia nadjądrowego

nych ręki, a następnie zaburzenia wykonywania prostych czynności, jak na przykład dotykanie kciukiem palca wskazującego. W późniejszym

okresie choroby można stwierdzić w pełni rozwiniętą apraksję ideomotoryczną. Schorzenie w swoim zaawansowanym stadium przebiega

z apraxją chodu powodującą częste upadki [9, 12, 20]. U ponad połowy chorych na CBD obserwuje się objaw obcej kończyny [12]. Może ona wykazywać ruchy atetotyczne lub niecelowo unosić się i pozostawać w takim położeniu. Czasami obserwuje się zajęcie obu kończyn, z których jedna wykazuje cechy zespołu obcej kończyny, a w drugiej występują sztywność, dystonia i mioklonie [12]. Opisano również przypadek obustronnego występowania objawu obcej kończyny [21]. Feinberg i wsp. [22] podzielili zespół obcej ręki na dwa podtypy: rzadziej występujący podtyp spoidłowy, manifestujący się konfliktem między zajętej i zdrową kończyną, oraz częstszy — czołowy, sprowadzający się do pochwytывania i kompulsywnego manipulowania przedmiotami po zajętej stronie.

Zaburzenia gałkoruchowe w postaci trudności w zainicjowaniu ruchów dowolnych we wskazanym kierunku, przy zachowanym wodzeniu i oczopląsie optokinetycznym, występują u około 30% pacjentów w początkowym okresie choroby i dotyczą 90% osób z postacią zaawansowaną [9, 12, 23]. W materiale Litvan i wsp. [23], najczęściej w początkowym okresie choroby, występowały ograniczenie ruchów dowolnych ku górze i ograniczenie śledzenia pionowego (odpowiednio 19% i 15% chorych), rzadziej — ograniczenie ruchów dowolnych na boki i śledzenia bocznego (po 4%). W końcowej fazie choroby mogą się pojawić zespół porażenia nadjądrowego i apraksja powiek [7]. Opisywano również kurcz powiek (ang. *blepharospasm*) [6].

Korowe zaburzenia czucia (astereognozja, zaburzenia dyskryminacji dwóch bodźców czuciowych i dermoleksji, zaburzenia czucia ułożenia), będące wyrazem zwyrodnienia w obrębie wzgórza i kory czuciowej, występują typowo w późniejszym okresie choroby [9]. Pierwszymi zaburzeniami czuciowymi mogą być niecharakterystyczne parastezje zlokalizowane w zajętej kończynie [7].

Zaburzenia mowy (poza apraxją mowy) nie są typowym objawem CBD, choć w piśmiennictwie są opisy chorych z zaburzeniami afatycznymi w przebiegu CBD [12].

Opinie na temat występowania otępienia w CBD pozostają sprzeczne. Jeszcze niedawno sądzono, że występuje ono jedynie w zaawansowanej postaci choroby. Obecnie uważa się, że zespół otępienny jest objawem częstym i wczesnym [24]. Dotyczy około 40% pacjentów na początku choroby i aż 85% w jej zaawansowanym stadium [23]. W początkowym okresie dominują zaburze-

nia funkcji wykonawczych, zaburzenia językowe, zaniedbywanie stronne i cechy zespołu czołowego [25]. Z kręgu zaburzeń neuropsychiatrycznych mogą się pojawić depresja i zaburzenia obsesyjno-kompulsywne, nie obserwuje się natomiast objawów wytwórczych [9].

W CBD mogą być obecne objawy piramidowe w postaci wygórowania odruchów i objawu Babińskiego [26]. W 1994 roku Rinne i wsp. [27] wyróżnili pięć początkowych manifestacji CBS: 1) sztywną, dystoniczną, apraktyczną i akinetyczną kończyną górną lub sztywną kończyną z miokloniami; 2) zaburzenia chodu spowodowane sztywną, apraktyczną kończyną dolną, czasami z miokloniami; 3) korowe zaburzenia czucia, czasami silny ból; 4) izolowane zaburzenia mowy z dysartrią; 5) upadki i zaburzenia zachowania.

Badania dodatkowe w CBD

Badania dodatkowe w rozpoznawaniu CBD mają ograniczone zastosowanie i jedynie pomocniczy charakter. W początkowym okresie choroby wyniki tomografii komputerowej (TK) i rezonansu magnetycznego (MR, *magnetic resonance*) mogą być prawidłowe. W miarę postępu choroby można obserwować asymetryczny zanik czołowo-ciemieniowy z poszerzeniem komory bocznej, przeciwstronny do strony deficytu neurologicznego. W miarę postępu choroby dochodzi do zajęcia obu półkul. Opisywano również obniżenie sygnału w obrębie gałki bladej, zanik części środkowej i tylnej ciała modzelowatego, konaru mózgu, skorupy oraz obecność hiperintensywnego sygnału w obszarze kory czuciowej i ruchowej [28, 29].

Istotniejsze wydają się badania czynnościowe. Tomografia emisyjna pojedynczego fotonu (SPECT, *single photon emission computed tomography*) i pozytonowa tomografia emisyjna (PET, *positron emission tomography*) wykazują asymetryczny, przeciwstronny do objawów, spadek przepływu/metabolizmu w okolicy czołowo-ciemieniowej, we wzgórzu i przyśrodkowej okolicy skroniowej [15, 30]. Zmiany w SPECT wyprzedzają pojawienie się zaniku w badaniach TK i MR [9].

W badaniu elektroencefalograficznym (EEG) w zaawansowanej postaci choroby obserwuje się asymetryczne fale wolne [15]. Badanie neuropsychologiczne ujawnia zaburzenia koncentracji i uwagi, funkcji wykonawczych, fluencji słownej, zaburzenia wzrokowo-przestrzenne i zaburzenia praktyki będące następstwem uszkodzenia płótów ciemieniowego i czołowego oraz połączeń czołowo-prążkowiowych [31].

Biopsja mózgu nie jest przydatna w diagnostyce ze względu na ryzyko otrzymania materiału niespecyficznego lub niejednoznacznego do rozpoznania.

Leczenie

Zwyrodnienie korowo-podstawne jest schorzeniem nieuleczalnym. Terapia sprowadza się do prób leczenia objawowego. W początkowym okresie choroby u niektórych pacjentów obserwuje się niewielką poprawę w zakresie funkcjonowania motorycznego po zastosowaniu lewodopy [32], przy czym poprawa ta nigdy nie jest tak oczywista, jak w przypadku choroby Parkinsona. W późniejszym okresie stwierdza się całkowity brak reakcji na lewodopę i inne leki dopaminergiczne [9]. W leczeniu dystonii i sztywności zastosowanie znajdują toksyna botulinowa oraz, w mniejszym stopniu, leki miorelaksacyjne [9].

W leczeniu bolesnej dystonii kończyn niektórzy autorzy proponują jednostronną pallidotomię [16]. Mioklonie, chociaż zwykle łagodne i niewymagające leczenia, mogą odpowiadać na benzodiazepiny [16]. Na każdym etapie choroby wskazane są fizykoterapia, terapia mowy, terapia zajęciowa i wsparcie ortopedyczne.

Podsumowanie

Mimo niemal 50 lat, jakie upłynęły od pierwszych publikacji dotyczących CBD, rozpoznanie tej choroby jest nadal trudne i zdarza się rzadko. Nadal przyjmuje się, że ostateczne rozpoznanie CBD z wykluczeniem istnienia innych zespołów chorobowych jest możliwe po wykonaniu badania neuropatologicznego. Wydaje się jednak, że łączna analiza dość charakterystycznych objawów klinicznych, strukturalnych i czynnościowych badań neuroobrazowych umożliwia z dużym prawdopodobieństwem przyżyciowe rozpoznanie możliwego, prawdopodobnego lub pewnego CBD. Publikowane co kilka lat nowe kryteria diagnostyczne, oparte zarówno na objawach klinicznych, jak i wynikach badań pomocniczych, z jednej strony wskazują na płynność fenotypu choroby, a z drugiej mają ułatwić ustalenie rozpoznania. Zwrócenie uwagi na możliwość rozpoznania CBD przy różnicowaniu dystonii ogniskowej i/lub mioklonii kończyn wymaga uwzględnienia dwóch najbardziej istotnych procedur (badania neuropsychologicznego i neuroobrazowego — MR oraz SPECT), co zwiększa szansę na uniknięcie pomyłki.

PIŚMIENNICTWO

1. Rebeiz J.J., Kolodny E.H., Richardson E.P. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia: a progressive disorder of late adult life. *Trans. Am. Neurol.* 1967; 92: 23–26.
2. Rebeiz J.J., Kolodny E.H., Richardson E.P. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia. *Arch. Neurol.* 1968; 18: 20–33.
3. Sławek J., Walczak A., Krupa-Olchawa J. i wsp. Zwyrodnienie korowo-podstawne. Diagnostyka i różnicowanie oraz pierwszy polski opis przypadku. *Neurol. Neurochir. Pol.* 1998; 6: 1523–1531.
4. Janik P., Jamrozik Z., Gołębiowski M., Królicki L. Corticobasal degeneration: a case report and review of the literature. *Neurol. Neurochir. Pol.* 2004; 38: 329–334.
5. Riley D.E., Lang A.E., Lewis A., Resh L. Cortico-basal ganglionic degeneration. *Neurology* 1990; 40: 1203–1212.
6. Lang A.E., Riley D.E., Bergeron C. Cortico-basal ganglionic degeneration. W: Calne D.B. (red.). *Neurodegenerative diseases*. 1st ed. W.B. Saunders Company, Philadelphia 1994: 877–894.
7. Boeve B. Corticobasal degeneration. The syndrome and the disease. W: Litvan I. (red.). *Atypical parkinsonian disorders*. Humana Press, Totowa, New Jersey 2005: 309–334.
8. Boeve B., Parisi J., Dickson D. i wsp. Demographic and clinical findings in 20 cases of pathologically diagnosed corticobasal degeneration. *Mov. Disord.* 2000; 15 (supl. 3): 228.
9. Sławek J. Zwyrodnienie korowo-podstawne. W: Sławek J., Friedman A., Bogucki A., Opala G. (red.). *Choroba Parkinsona i inne zaburzenia ruchowe*. Tom 2. Via Medica, Gdańsk 2012: 265–269.
10. Mahapatra R.K., Edwards M.J., Schott J.M., Bhatia K.P. Corticobasal degeneration. *Lancet Neurol.* 2004; 3: 736–743.
11. Jancovic J. *Atypical Parkinsonian syndromes*. 11th Annual Course: a comprehensive review of movement disorders for the clinical practitioner. Aspen 2001.
12. Liberski P.P., Wszolek Z.K., Mossakowski M.J. Zwyrodnienie korowo-podstawne. W: Liberski P.P., Mossakowski M.J. (red.). *Neurodegeneracje*. Tom I. Polska Akademia nauk, Centrum Upowszechniania Nauki, Warszawa 2003: 215–231.
13. Togasaki D.M., Tanner C.M. Epidemiologic aspects. W: Litvan I., Goetz C.G., Lang A.E. (red.). *Corticobasal degeneration*. Tom 82. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2000: 53–59.
14. Jamrozik Z., Sławek J., Budrewicz S. i wsp. Zwyrodnienie korowo-podstawne — analiza 17 chorych ze szczególnym uwzględnieniem objawów początkowych. *Neurol. Neurochir. Pol.* 2008; 42 (supl. 1): S61–S66.
15. Kłodowska-Duda G., Słowiński J., Opala G. i wsp. Corticobasal degeneration — clinico-pathological consideration. *Folia Neuropathol.* 2006; 44: 257–264.
16. Watts R.L., Brewer R.P., Schneider J.A., Mirra S. Corticobasal degeneration. W: Watts R.L., Koller W.C. (red.). *Movement disorders. Neurologic principles and practice*. McGraw-Hill, New York 1997: 611–622.
17. Riley D.E., Lang A.E. Clinical diagnostic criteria. W: Litvan I., Goetz C.G., Lang A.E. (red.). *Corticobasal degeneration*. Tom 82. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2000: 29–34.
18. Boeve B., Lang A., Litvan I. Corticobasal degeneration and its relationship to progressive supranuclear palsy and frontotemporal dementia. *Ann. Neurol.* 2003; 54: S15–S19.
19. Armstrong M.J., Litvan I., Lang A.E. i wsp. Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology* 2013; 80: 496–503.
20. Litvan I., Bhatia K.P., Burn D.J. i wsp. SIC task force appraisal of clinical diagnostic criteria for parkinsonian disorders. *Mov. Disord.* 2003; 5: 467–486.
21. Szczepańska A., Budrewicz S., Bładowska J. i wsp.: Kliniczny i radiologiczny obraz zwyrodnienia korowo-podstawnego — opis przypadku. *Pol. Przegl. Neurol.* 2013; 9: 69–74.
22. Feinberg T.E., Schindler R.J., Flanagan N.G., Haber L.D. Two syndromes of the alien hand. *Neurology* 1992; 42: 19–24.
23. Litvan I., Grimes D.A., Lang A.E. Phenotypes and prognosis: clinicopathologic studies of corticobasal degeneration. W: Litvan I., Goetz C.G., Lang A.E. (red.). *Corticobasal degeneration*. Tom 82. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2000: 183–196.
24. Kertesz A. Corticobasal degeneration. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2000; 68: 275–276.
25. Grimes D.A., Lang A.E., Bergeron C.B. Dementia as the most common presentation of corticobasal ganglionic degeneration. *Neurology* 1999; 53: 1969–1974.

26. Caselli R.J. Focal and asymmetric cortical degenerative syndromes. W: Litvan I., Goetz C.G., Lang A.E. (red.). Corticobasal degeneration. Tom 82. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2000: 35–51.
27. Rinne J.O., Lee M.S., Thompson P.D., Marsden C.D. Corticobasal degeneration. A clinical study of 36 cases. *Brain* 1994; 117: 1183–1196.
28. Schrag A., Good C.D., Miskiel K. i wsp. Differentiation of atypical parkinsonian syndromes with routine MRI. *Neurology* 2000; 54: 697–702.
29. Savoirdo M., Grisoli M., Girotti F. Magnetic resonance imaging in CBD, related atypical parkinsonian disorders, and dementias. *Adv. Neurol.* 2000; 82: 197–208.
30. Sławek J., Lass P., Derejko M., Dubaniewicz M. Cerebral blood flow SPECT may be helpful in establishing the of progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration. *Nucl. Med. Rev.* 2001; 2: 73–76.
31. Massman P., Kreiter K., Jancovic J. i wsp. Neuropsychological functioning in cortical-basal ganglionic degeneration: differentiation from Alzheimer's disease. *Neurology* 1996; 46: 720–726.
32. Kompoliti K., Goetz C.G., Boeve B.F. i wsp. Clinical presentation and pharmacological therapy in corticobasal degeneration. *Arch. Neurol.* 1998; 55: 957–961.