CORTICOBASALE DEGENERATIE

Corticobasale degeneratie (CBD) is een zeldzame neurodegeneratieve ziekte die vooral de basale ganglia en de pariëtale gebieden aantast. Patiënten vertonen doorgaans een asymmetrische motorische stoornis naast cognitieve problemen.

Oorzaken

Net als bij de ziekte van Alzheimer wordt een abnormale ophoping van tau-eiwit waargenomen. Deze veroorzaakt hersenletsels in de basale ganglia (depigmentatie van de substantia nigra) en in de pariëtale gebieden van de hersenschors.

Symptomen

In het begin van de ziekte zijn er doorgaans nog geen cognitieve stoornissen. Die verschijnen later, wanneer de gebieden van de hersenschors worden aangetast. Er is ook weerstand tegen L-DOPA: in tegenstelling tot bij de ziekte van Parkinson vermindert L-DOPA de symptomen niet. Er zijn drie soorten symptomen: motorische symptomen, apraxie en cognitieve stoornissen.

Motorische symptomen

In het begin van de ziekte is er meestal ofwel onhandigheid van één hand, met traagheid en stijfheid bij het schrijven en een abnormale houding, ofwel een loopstoornis met traagheid en een abnormale houding van één been. Aanvankelijk is slechts één lichaamshelft aangetast. Later kan de aantasting beide zijden betreffen.

Evenwichtsproblemen en valpartijen treden vroeg op.

Apraxie

Apraxie is moeite met vrijwillige bewegingen of het nabootsen ervan, terwijl de patiënt het verloop van de handeling « kent ». De persoon weet bijvoorbeeld welke beweging nodig is om de tanden te poetsen, maar kan die niet nabootsen of uitvoeren. Deze apraxie kan zowel handelingen als de spraak treffen.

De apraxie kan zo ernstig zijn dat de patiënt het gevoel heeft dat de hand aan de meest aangetaste zijde niet bij hem of haar hoort (het alien-handsyndroom).

Cognitieve stoornissen

Cognitieve stoornissen ontstaan in de loop van de ziekte. Het gaat vooral om een « dysexecutief syndroom » (moeite met het plannen van een handeling), ontremming en een afname van de verbale productie. Geheugenproblemen betreffen eerder het ophalen dan het opslaan van informatie: aanwijzingen geven helpt de persoon om informatie gemakkelijker terug te vinden.

© All rights reserved

Diagnose

De diagnose berust gedeeltelijk op de symptomen (evenwichtsproblemen, asymmetrische stijfheid en houdingsproblemen, vroege apraxie). Neuropsychologisch en logopedisch onderzoek kan de typische symptomen van de ziekte aan het licht brengen.

Op een MRI kan een asymmetrische atrofie van de pariëtale hersenschors zichtbaar zijn. Ook andere gebieden van de hersenschors kunnen aangetast zijn, maar steeds op asymmetrische wijze.

Behandeling

Er bestaat momenteel geen genezende behandeling. De symptomen kunnen wel worden aangepakt met kinesitherapie, logopedie en aanpassingen aan de woning.

In cijfers

CBD begint doorgaans rond de leeftijd van 60 jaar. Vrouwen worden vaker getroffen dan mannen. De gemiddelde prognose voor het ziekteverloop na de diagnose bedraagt 8 jaar. Het is een zeldzame ziekte, met 3 tot 5 gevallen per 100.000 personen.

Bronnen

- https://cref-demrares.fr/Les-Degenerescences-Cortico-Basales-DCB (geraadpleegd op 7 september 2022)
- https://www.francealzheimer.org/comprendre-la-maladie/les-maladies-apparentees/degenerescence-cortico-basale/ (geraadpleegd op 28 september 2022)

© All rights reserved