



# Kortikobazális degeneráció (corticobasal degeneration, CBD) Tudnivalók betegek részére

## MILYEN BETEGSÉGRŐL VAN SZÓ?

A kortikobazális degeneráció az ún. neurodegeneratív (egyres idegrendszeri struktúrák fokozatos leépülésével járó) betegségek közé tartozó ritka kórkép, melyet először 1968-ban írtak le. Ez a jellemzően 60-70 éves kor körül kezdődő betegség összetett, változatos tünetekkel járhat.

## MELYEK A BETEGSÉG TÜNETEI?

A CBD-re jellemző, hogy valamelyik oldali végtagok súlyosabban érintettek, mint a másik oldaliak. A jellemző tünetek közé tartoznak:

- A mozgás meglassulása, izommerevség a nyak, a felső és az alsó végtag területén
- Egyensúly-és járászavar, melynek elesés lehet a következménye
- Izomrángások, melyet myoclonus-nak hívnak
- Nehézsége ütközik egyszerű, hétköznapi feladatok elvégzése az érintett végtagokkal
- Az érintett oldalon érzékszavar, illetve tapintás útján történő tárgyfelismerés zavara
- Olyan érzés, mintha a beteg kéznek önálló akarata lenne (ezt „idegen kéz” tünetnek is hívják)
- A beszéd és a nyelvi készségek károsodása, például szótalálási nehezítettség
- Viselkedészavarok, például a motiváció elvesztése, személyiségváltozás, ingerlékenység

A vezető tünetek alapján a CBD több típusát különítik el. A panaszok egy része előfordulhat más idegrendszeri betegségek esetén is. Erre használják a neurológusok a kortikobazális szindróma (tünetegyüttes) elnevezést.

## MI OKOZZA EZT A BETEGSÉGET?

A CBD oka ismeretlen. A betegség következménye kóros öregedési folyamat az agyban, mely fokozatosan halad előre. Az egészséges emberek agyában előforduló, az idegrendszeri funkciók szempontjából fontos „tau” fehérje a CBD-betegekben kóros szerkezetűvé válik, és felhalmozódik az agyban. Valószínűleg ez okozza az idegsejtek (neuronok) és más agysejtek károsodását. A kutatók még nem tudják, mi okozza a kóros tau-fehérje megjelenését a CBD-betegekben. Ez a betegség nem örökletes, és nem ismert környezeti kiváltó tényező sem.

## HOGYAN DIAGNOSZTIZÁLJÁK A CBD-T?

A kórisme alapjául a kórtörténet és a fizikális neurológiai vizsgálat szolgál. Mivel egyes panaszok és tünetek más betegségekéhez (például Parkinson-kórhoz) hasonlíthatnak, a kórkép azonosítása korai stádiumban (de akár később is) nehéz lehet. Előfordul, hogy csak a boncolás során derül ki a diagnózis. A képalkotó vizsgálatok (például MR) szintén segítséget jelenthetnek, mert a segítségükkel kizárhatók más, tüneteiben a CBD-hez hasonlító betegségek. A képalkotó vizsgálatok során az agyállomány fogyását észlelhetjük (ezt atrophianak hívják), melynek eloszlása a betegségre típusos lehet. Jelenleg nem áll rendelkezésre a diagnózist segítő laborvizsgálat.

## LÉTEZIK-E KEZELÉS?

Nem ismert olyan gyógyszer vagy terápia, amely a betegség előrehaladását lassítani tudná, egyes tünetek azonban csökkenthetők. A panaszoktól függően, az orvos alkalmazhat:

- Levodopa nevű gyógyszert a meglassult mozgások javítása érdekében
- A myoclonusokat enyhítő szereket
- Botulinum toxin injekciókat a felső és alsó végtag izommerevségének csökkentésére
- Egyéb speciális gyógyszereket a vizeléssel kapcsolatos problémák, a szorongás és depresszió, illetve szellemi teljesítmény romlása ellen
- Gyógytornát, ergoterápiát, beszédterápiát a mindennapi funkciók megőrzése céljából.