

## Criterios para el síndrome clínico "definido" de la Degeneración Corticobasal Gangliónica

(Traducido de Lang AE. Cortical-basal ganglionic degeneration: an update. Annual Courses of the American Academy of Neurology, vol. IV, San Francisco, 1996; 440: 39-53)

### Criterios de inclusión

- 1.- Curso crónico progresivo
- 2.- Asimetría al inicio (incluyendo dispraxia del habla, disfasia)
- 3.- Presencia de :
  - Disfunción cortical superior (apraxia, trastorno sensitivo cortical, miembro "alien")
  - Trastorno del movimiento: síndrome rígido acinético resistente a L-dopa y:
    - .- postura distónica de una extremidad o
    - .- mioclonus focal espontáneo y reflejo.

### Características de los signos clínicos:

- **Rigidez:** debe ser fácilmente detectable sin maniobras de facilitación
- **Apraxia:** debe ser más que el simple uso del miembro como objeto; en ausencia de anomalías cognitivas o motoras que puedan ser responsables del síntoma.
- **Trastorno sensitivo cortical:** debe demostrarse la preservación de la sensibilidad primaria y ser asimétrica para verificar que el paciente comprende el test.
- **Fenómeno del miembro "alien":** más que una simple levitación.
- **Distonía:** puede afectar al miembro y estar presente en reposo desde el inicio (es decir, no puramente inducida por la acción).
- **Mioclonus:** debe extenderse más allá de los dedos cuando se provoca por estímulos externos.

### Criterios de exclusión.

- Inicio con trastorno cognitivo distinto de apraxias o trastornos del habla o el lenguaje (\*).
- Presencia de demencia según criterios del DSM-IV. Se acepta mientras el paciente esté ambulatorio (\*).
- Respuesta a la levodopa (no solo un moderado empeoramiento cuando se retira)
- Presencia de parálisis de la mirada inferior (incluyendo ausencia del componente rápido del nistagmus optocinético) mientras el paciente está todavía ambulatorio (\*).
- Presencia de temblor parkinsoniano de reposo típico.
- Presencia de trastorno autonómico severo incluyendo hipotensión postural sintomática, incontinencia urinaria o fecal y estreñimiento pertinaz con obstrucciones de repetición.
- Presencia de lesiones neurorradiológicas suficientes y apropiadamente localizadas para explicar las manifestaciones clínicas.

(\* ) puede excluir casos de AP clásica, pero más a menudo excluye otras patologías (es decir, reduce la sensibilidad, pero incrementa mucho más la especificidad)