

degeneración corticobasal ganglionar (DCBG) – corticobasal ganglionic degeneration (CBGD)

Authored by
memjavad

November 25, 2025

RECOMMENDED CITATION

memjavad (2025). *degeneración corticobasal ganglionar (DCBG) – corticobasal ganglionic degeneration (CBGD)*. Spanish Psychological Databases. Retrieved from <https://spanish.arabpsychology.com/?p=6101>

Degeneración Corticobasal (DCB) / Degeneración Ganglionar Corticobasal (DGCB)

Campo(s) Disciplinario(s) Primario(s): Neurología; Neurociencia Clínica; Patología Neurológica

1. Definición Central y Nomenclatura

La Degeneración Corticobasal (DCB), históricamente conocida como Degeneración Ganglionar Corticobasal (DGCB) o, en inglés, **Corticobasal Ganglionic Degeneration (CBGD)**, es una enfermedad neurodegenerativa rara y progresiva que pertenece al grupo de las **tauopatías primarias**. Esta condición se caracteriza por la pérdida neuronal y la gliosis, afectando predominantemente la corteza cerebral (especialmente las áreas frontales y parietales) y los ganglios basales, incluyendo la sustancia negra y el tálamo. Clínicamente, la DCB se manifiesta a través de un conjunto heterogéneo de síntomas que combinan disfunción cortical, como la apraxia y el fenómeno de la extremidad ajena, con síndromes extrapiramidales, notablemente el parkinsonismo asimétrico y la distonía. La naturaleza progresiva de la enfermedad conduce inevitablemente a una discapacidad severa y a la dependencia total en un periodo de tiempo relativamente corto, generalmente entre seis y ocho años desde el inicio de los síntomas.

Es fundamental comprender la distinción entre el síndrome clínico y la patología subyacente. El término **Degeneración Corticobasal (DCB)** se utiliza estrictamente para describir la entidad neuropatológica específica caracterizada por la acumulación de la proteína tau hiperfosforilada en neuronas y células gliales, especialmente en oligodendrocitos (cuerpos espirales). Sin embargo, el fenotipo clínico asociado, conocido como el **Síndrome Corticobasal (SCB)**, es mucho más amplio y menos específico. De hecho, el SCB puede ser causado por una variedad de patologías distintas a la DCB, incluyendo la enfermedad de [Alzheimer](#), la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP) o la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Esta superposición clínica y patológica subraya la complejidad del diagnóstico y ha llevado a un refinamiento constante de los criterios diagnósticos a lo largo de las últimas décadas.

La DCB representa un desafío diagnóstico significativo debido a su baja prevalencia y a la variabilidad en la presentación inicial. Aunque se clasifica dentro de las **enfermedades neurodegenerativas atípicas** o parkinsonismos atípicos, su patrón de degeneración se distingue de la enfermedad de Parkinson clásica por la marcada asimetría de los síntomas, la escasa respuesta a la levodopa y la prominencia de los déficits corticales. La enfermedad afecta típicamente a individuos mayores de 60 años, siendo ligeramente más común en hombres. Su comprensión moderna se centra en la patología molecular de la tauopatía de cuatro repeticiones (4R), diferenciándola de otras tauopatías que presentan diferentes isoformas de la proteína tau.

2. Etiopatogenia y Bases Moleculares

La DCB es, en su núcleo, una **tauopatía**, una clase de trastornos caracterizados por la agregación anormal de la proteína asociada a microtúbulos, la proteína tau. En condiciones normales, la proteína tau estabiliza los microtúbulos en los axones neuronales, facilitando el transporte intracelular. Sin embargo, en la DCB, la proteína tau se hiperfosforila y se separa de los microtúbulos, lo que provoca la inestabilidad del citoesqueleto y la formación de inclusiones insolubles. Específicamente, la DCB se caracteriza por la acumulación de la isoforma 4R (cuatro repeticiones) de tau, un rasgo que comparte con la [Parálisis Supranuclear Progresiva \(PSP\)](#), aunque con patrones de distribución y tipos celulares afectados distintos.

Los mecanismos etiopatogénicos exactos que inician la hiperfosforilación de tau siguen siendo objeto de intensa investigación. Se postula que una combinación de factores genéticos y ambientales contribuye al inicio de la enfermedad. El principal factor de riesgo genético conocido se relaciona con el haplotipo H1 del gen *MAPT* (Microtubule-Associated Protein Tau), ubicado en el cromosoma 17. Este haplotipo H1 confiere una mayor susceptibilidad a desarrollar tanto DCB como PSP. Aunque la DCB es típicamente esporádica, la presencia de este alelo sugiere una predisposición genética que, bajo ciertas influencias ambientales o epigenéticas aún no identificadas, desencadena el proceso patológico. La investigación actual también explora el papel de la inflamación y el estrés oxidativo en la propagación de la tauopatía.

A nivel celular, la patología de la DCB se distingue por la presencia de inclusiones de tau no solo en las neuronas, sino de manera crucial en las células gliales, particularmente en los oligodendrocitos (donde forman los característicos cuerpos espirales o enrollados) y los astrocitos (donde forman placas astrocíticas). Esta afectación glial es un sello distintivo de la DCB y la diferencia de otras tauopatías. La disfunción de estas células gliales interrumpe el soporte metabólico y estructural esencial para la supervivencia neuronal, exacerbando la neurodegeneración en las vías [corticobasales](#). La propagación de la patología tau se cree que sigue un patrón similar al de los priones, moviéndose de una región cerebral a otra a través de conexiones sinápticas.

3. Características Clínicas y Síndromes Asociados

El espectro clínico de la DCB es notoriamente amplio, lo que dificulta su identificación temprana. El fenotipo clásico, el Síndrome Corticobasal (SCB), se caracteriza por una combinación de síntomas motores y corticales que suelen comenzar de manera asimétrica en una extremidad. Los síntomas motores incluyen la rigidez de predominio distal, el parkinsonismo acinético-rígido (que a menudo no responde a la levodopa), y la presencia de distonía focal, especialmente en la mano o el brazo. A diferencia de la enfermedad de Parkinson, el temblor de reposo es raro o atípico en el SCB.

Los déficits corticales son el sello distintivo que diferencia el SCB de otros parkinsonismos. El más prominente es la **apraxia ideomotora o ideacional**, la incapacidad de realizar movimientos propositivos a pesar de tener la fuerza y la comprensión necesarias. Esta apraxia afecta gravemente la capacidad del paciente para utilizar herramientas o realizar tareas cotidianas con el lado afectado. Otro síntoma clave es el fenómeno de la **extremidad ajena** (o miembro alienígena), donde el paciente experimenta la extremidad afectada (típicamente la mano) como si tuviera voluntad propia, realizando movimientos involuntarios o incontrolables, a menudo sin que el paciente sea consciente de ellos. También es común la pérdida sensorial cortical y el mioclono de acción.

Además del fenotipo SCB, la patología de la DCB puede manifestarse bajo otros síndromes clínicos, lo que ilustra la heterogeneidad de la enfermedad. Estos fenotipos alternativos incluyen la **Demencia Frontotemporal Conductual (DFT-C)**, donde predominan los cambios de personalidad, el juicio deficiente y la desinhibición; la **Afasia No Fluente Progresiva (ANFP)**, caracterizada por dificultades en la producción del habla y el procesamiento gramatical; y, en ocasiones, un fenotipo indistinguible de la **PSP** clásica, con parálisis de la mirada vertical y caídas tempranas. Esta variabilidad subraya que la DCB es una entidad neuropatológica que puede presentarse con múltiples síndromes clínicos, siendo el SCB solo el más tradicionalmente asociado.

4. Hallazgos Neuropatológicos Clave

El diagnóstico definitivo de la Degeneración Corticobasal se establece post-mortem mediante el examen neuropatológico. Los hallazgos macroscópicos suelen mostrar atrofia cortical asimétrica, predominantemente en las regiones **parietal** y frontal, a menudo más pronunciada en un hemisferio. También se observa atrofia en los ganglios basales, incluyendo el núcleo caudado, el putamen y la sustancia negra. La despigmentación de la sustancia negra es un hallazgo común, reflejando la pérdida de neuronas dopaminérgicas.

A nivel microscópico, el sello patognomónico de la DCB es la presencia de la **tauopatía 4R** con inclusiones gliales y neuronales específicas. En las neuronas, estas inclusiones se conocen como ovillos neurofibrilares, aunque son morfológicamente distintas de las observadas en la enfermedad de Alzheimer. En las células gliales, la patología es particularmente reveladora: los oligodendrocitos contienen los característicos **cuerpos espirales (coiled bodies)**, que son filamentos helicoidales de tau, y los astrocitos exhiben las **placas astrocíticas**, estructuras tau-positivas que se irradian desde el soma astrocítico. La distribución de estas lesiones es crucial, afectando primariamente la capa III y V de la corteza, la sustancia negra y el núcleo subtalámico.

La distinción neuropatológica entre DCB y otras tauopatías, como la PSP, es sutil pero importante. Aunque ambas son tauopatías 4R, la DCB muestra una afectación más prominente de la corteza y

una mayor densidad de placas astrocíticas y cuerpos espirales en el córtex y la sustancia blanca. En contraste, la PSP tiende a tener una distribución más central, afectando primariamente el tronco encefálico y los ganglios basales. Esta distribución diferencial de la patología tau es la base de la variabilidad fenotípica observada en vida y confirma que, a pesar de compartir la misma isoforma de tau, la DCB y la PSP son entidades patológicas distintas.

5. Diagnóstico Diferencial y Biomarcadores

El diagnóstico de la DCB en vida es eminentemente clínico, basado en la identificación del Síndrome Corticobasal (SCB), pero requiere una cuidadosa exclusión de otras condiciones. El principal desafío diagnóstico es la distinción del SCB de la Enfermedad de Parkinson (EP), la PSP, la Atrofia Multisistémica (AMS) y la Enfermedad de [Alzheimer](#) atípica (variante posterior). La clave para el diagnóstico diferencial radica en la presencia de signos corticales (apraxia, extremidad ajena) y la marcada asimetría y rigidez que no mejora con la terapia dopaminérgica.

Las técnicas de neuroimagen son herramientas diagnósticas cruciales. La Resonancia Magnética (RM) cerebral puede revelar la atrofia asimétrica del lóbulo parietal posterior y frontal superior, que es altamente sugestiva pero no patognomónica. Estudios funcionales como la Tomografía por Emisión de Positrones (PET) con fluorodeoxiglucosa (FDG-PET) son particularmente útiles, mostrando un hipometabolismo asimétrico en las regiones frontoparietales y en los ganglios basales contralaterales a los síntomas más severos. Este patrón de hipometabolismo, aunque no exclusivo, es un biomarcador funcional fuerte de la DCB.

Recientemente, se han explorado biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR) y técnicas de imagen molecular. Si bien la proteína tau total y fosforilada en el LCR no son lo suficientemente específicas para diferenciar la DCB de otras tauopatías, la investigación se está centrando en el uso de trazadores de PET específicos para tau. Estos trazadores, como el 18F-AV-1451, permiten visualizar la carga y distribución de la patología tau *in vivo*, lo que promete revolucionar el diagnóstico. Un patrón de captación de tau en la corteza y los ganglios basales, distinto del patrón de PSP o Alzheimer, podría proporcionar una confirmación diagnóstica mucho más temprana y precisa.

6. Historia y Evolución del Concepto

La Degeneración Corticobasal fue descrita por primera vez como una entidad clínica y patológica distinta a principios de la década de 1960. Los primeros informes, notablemente los de Rebeiz, Kolodny y Richardson en 1968, delinearon la tríada de síntomas que hoy conocemos como el Síndrome Corticobasal: parkinsonismo rígido, apraxia y demencia. Inicialmente, la enfermedad fue denominada **Degeneración Corticodendronigral**, reflejando la afectación de la corteza, las dendritas y la sustancia negra. Esta descripción inicial estableció la base para diferenciar esta

condición de la enfermedad de Parkinson y otras enfermedades cerebelosas.

El concepto evolucionó significativamente en la década de 1990 con el advenimiento de técnicas neuropatológicas más sofisticadas, especialmente la inmunotinción para la proteína tau. Fue entonces cuando se estableció que la DCB era una tauopatía primaria. El descubrimiento de que la patología subyacente (DCB) podía presentarse con una variedad de síndromes clínicos (SCB, ANFP, DFT-C) llevó a una reevaluación de la nomenclatura. La comunidad científica comenzó a distinguir rigurosamente entre el síndrome clínico (SCB) y la patología subyacente (DCB), reconociendo que el SCB era un fenotipo compartido por varias patologías neurodegenerativas.

En la actualidad, el concepto ha sido refinado por los criterios diagnósticos internacionales, como los propuestos por el grupo MDS (Movement Disorder Society) para los parkinsonismos atípicos. Estos criterios buscan capturar la amplia heterogeneidad de la presentación clínica y proporcionar herramientas para el diagnóstico de la patología DCB *in vivo*, incluso cuando no se presenta con el fenotipo clásico de SCB. La evolución del concepto refleja un cambio desde una visión puramente clínica hacia una comprensión molecular basada en la isoforma específica de la proteína tau, integrando la genética y la neuroimagen funcional para mejorar la precisión diagnóstica.

7. Tratamiento y Pronóstico

Actualmente, no existe un tratamiento curativo o modificador de la enfermedad para la Degeneración Corticobasal. El manejo terapéutico es fundamentalmente sintomático y de soporte, destinado a mejorar la calidad de vida y abordar las complicaciones. A diferencia de la enfermedad de Parkinson, la respuesta a la terapia dopaminérgica (levodopa) es generalmente pobre o nula en la DCB, lo que ayuda a confirmar el diagnóstico atípico. No obstante, se puede intentar una prueba con levodopa para descartar un parkinsonismo sensible a la dopamina.

El manejo de los síntomas motores requiere un enfoque multidisciplinario. La **distonía** y el **mioclono**, que pueden ser debilitantes, a menudo se tratan con benzodiazepinas, clonazepam o toxina botulínica, especialmente para la distonía focal severa. La fisioterapia y la terapia ocupacional son esenciales para mantener la movilidad, prevenir contracturas y adaptar el entorno del paciente a la creciente discapacidad causada por la apraxia y la rigidez. El tratamiento de la extremidad ajena es particularmente difícil, ya que es un síntoma complejo que combina elementos motores y cognitivos, y a menudo requiere estrategias conductuales y de distracción.

El pronóstico para la DCB es sombrío. Es una enfermedad rápidamente progresiva, y la duración media desde el inicio de los síntomas hasta el fallecimiento es de aproximadamente seis a ocho años. La causa de la muerte suele estar relacionada con complicaciones secundarias a la inmovilidad, como la neumonía por aspiración, las infecciones urinarias o la desnutrición. Dada la naturaleza progresiva y la falta de opciones curativas, el apoyo psicológico, la planificación de la

atención avanzada y los cuidados paliativos son componentes críticos del manejo de la enfermedad, asegurando la dignidad y el confort del paciente a medida que la enfermedad avanza.

8. Significado Clínico e Impacto

La Degeneración Corticobasal ocupa un lugar crucial en la nosología de los trastornos del movimiento y las demencias atípicas. Su estudio ha sido fundamental para desentrañar la complejidad de las tauopatías, demostrando que la patología tau puede manifestarse con una amplia gama de fenotipos clínicos que van más allá de la enfermedad de Alzheimer. Comprender la DCB ha impulsado la investigación sobre los mecanismos de agregación y propagación de la proteína tau, lo que tiene implicaciones directas para el desarrollo de terapias dirigidas a detener la progresión de la enfermedad en todos los trastornos relacionados con tau.

El impacto de la DCB en los pacientes y sus familias es profundo debido a la rápida progresión de la discapacidad y la naturaleza compleja de los síntomas corticales. La apraxia y el fenómeno de la extremidad ajena no solo limitan la independencia física, sino que también generan una gran frustración y confusión, tanto para el paciente como para los cuidadores. La falta de tratamientos efectivos y la necesidad de cuidados constantes imponen una carga económica y emocional significativa en los sistemas de salud y en las redes de apoyo familiar.

Finalmente, la DCB sirve como un recordatorio de la necesidad de una mayor precisión diagnóstica en neurología. La superposición entre el síndrome clínico (SCB) y múltiples patologías subyacentes exige que los neurólogos utilicen todas las herramientas disponibles, desde la evaluación clínica detallada hasta la neuroimagen avanzada y los biomarcadores moleculares. Solo a través de un diagnóstico patológico preciso se pueden seleccionar a los pacientes adecuados para los ensayos clínicos de terapias modificadoras de la enfermedad, marcando el camino hacia futuras intervenciones terapéuticas específicas para esta devastadora condición.

Lecturas Adicionales

[Degeneración corticobasal - Wikipedia](#)

[Corticobasal Degeneration Information Page - National Institute of Neurological Disorders and Stroke \(NINDS\)](#)

[Corticobasal degeneration: clinical and pathological features - The Lancet Neurology](#)

[Tauopatía - Wikipedia](#)