

La corea di Huntington

La corea di Huntington è una malattia genetica neurodegenerativa, causata da una mutazione autosomica dominante in una delle due copie (alleli) di un gene che codifica per una specifica proteina (chiamata huntigina). Pertanto, la probabilità per ogni discendente di ereditare un gene alterato è pari al 50%. Essa interessa in maniera particolare la coordinazione muscolare, ma comporta anche un declino cognitivo e problemi di natura psichiatrica.

Si manifesta, di solito, nella mezza età e porta a una degenerazione gravissima dei nuclei

della base e in seguito della corteccia cerebrale. In molti casi i suoi sintomi iniziali consistono in ampi movimenti convulsi, furiosi e pressoché continui, detti per l'appunto *córea* (in greco, «danza»). Sebbene i movimenti sembrino volontari, non lo sono.

Più avanti, nel decorso della malattia, compare un marcato decadimento mentale, oltre a varie complicanze come polmonite, patologie cardiache e, inevitabilmente, cadute, con tutte le conseguenze del caso.

I segni e i sintomi della corea di Huntington sono sostanzial-

mente il contrario di quelli del morbo di Parkinson (esagerata stimolazione, anziché inibizione, dell'attivazione motoria), e la malattia (principalmente l'ipocinesia e la rigidità) viene di solito trattata con farmaci che bloccano, anziché aumentarli, gli effetti della dopamina. Altri farmaci che vengono impiegati appartengono alle famiglie dei neurolettici e delle benzodiazepine. Purtroppo, questi trattamenti non sono certo risolutivi: la corea di Huntington è progressiva e di solito porta alla morte nell'arco di 15 anni dalla comparsa dei sintomi.