

CAMBIOS EVOLUTIVOS EN LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT - JAKOB

Autores: Mendoza, Nicolás Federico - Santos, Norberto - Garcia Saiz, José Eduardo - Avila, Matías - Fernández, Maira - Ross, Juana

SIN CONFLICTO DE INTERÉS

Autor responsable: Mendoza Nicolás. Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina. mendoza.nf@gmail.com

Presentación del caso

Femenina de 73 años con antecedente de demencia de reciente diagnóstico, presenta empeoramiento rápidamente progresivo de sus síntomas. Se realizan tres RMN de cerebro, cada una de ellas con una semana de diferencia.

Hallazgos imagenológicos

A nivel de la corteza temporal derecha y el núcleo caudado izquierdo se observa hiperintensidad de señal en T2 y FLAIR, con restricción en secuencias de difusión (DWI) - mapa de ADC. En las resonancias posteriores, se agrega compromiso de giros frontales superiores y medio bilateral, tálamo y corteza insular y temporal izquierdas.

Discusión

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una encefalopatía espongiiforme transmisible causada por priones, con neurodegeneración progresiva y fatal. Se presenta más frecuentemente de forma esporádica en adultos mayores, con un pico entre los 60 y 70 años.

Los pacientes se presentan con demencia rápidamente progresiva, con signos y síntomas acompañantes que incluyen mioclonías, alteraciones cerebelosas, síntomas piramidales y extrapiramidales, con muerte en menos de un año de establecido el diagnóstico. El diagnóstico se hace en base a la clínica, biomarcadores en LCR, imágenes y el encefalograma.

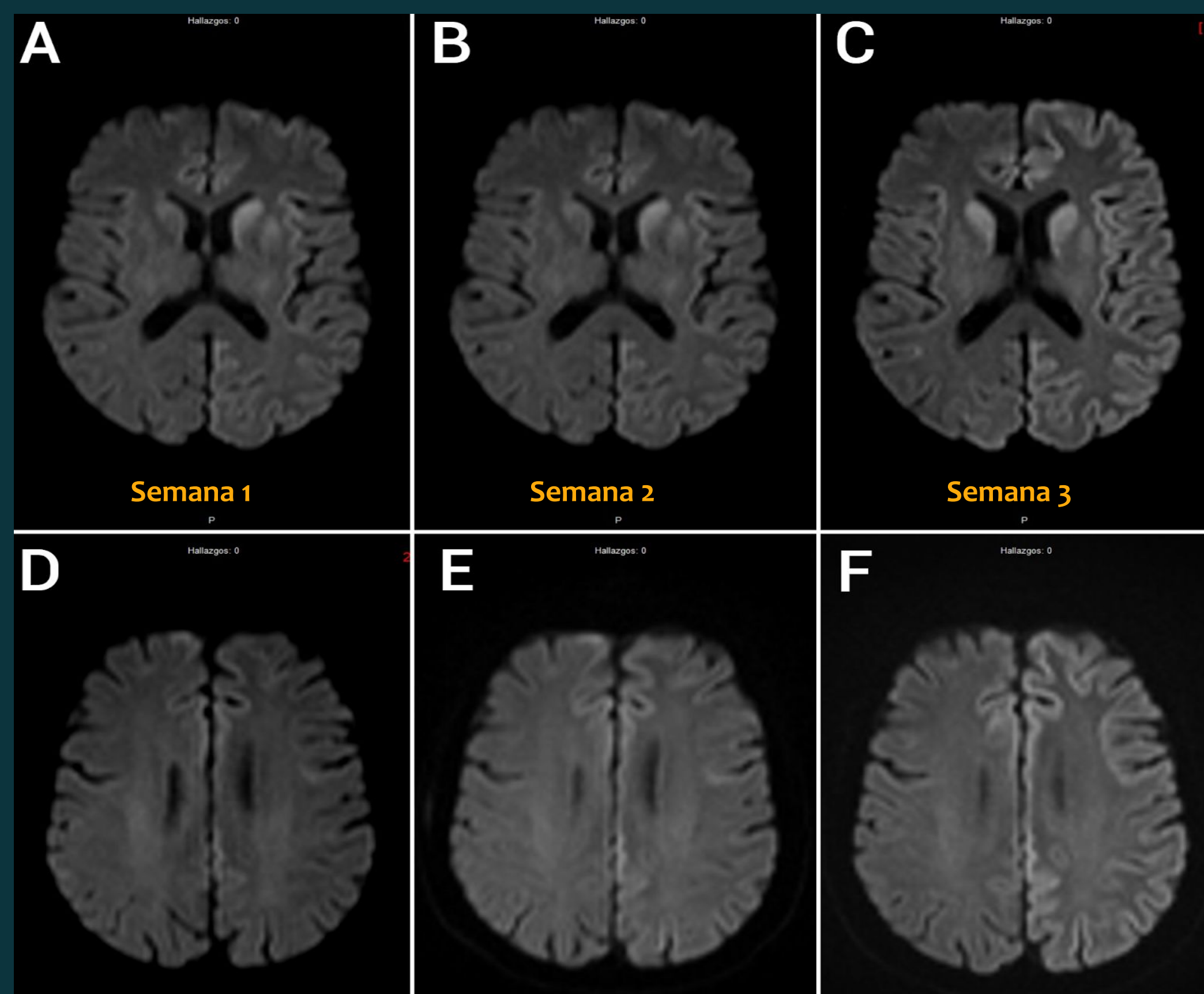
El método imagenológico utilizado es la resonancia magnética, en particular las secuencias DWI, FLAIR y T2, donde se identifica hiperintensidad de señal, generalmente asimétrica, en la corteza cerebral, ganglios basales y tálamo, hallazgos identificados en la etapa temprana de la enfermedad, donde el diagnóstico clínico es infrecuente. La evolución de las imágenes va a variar de acuerdo al subtipo genético.

Conclusión

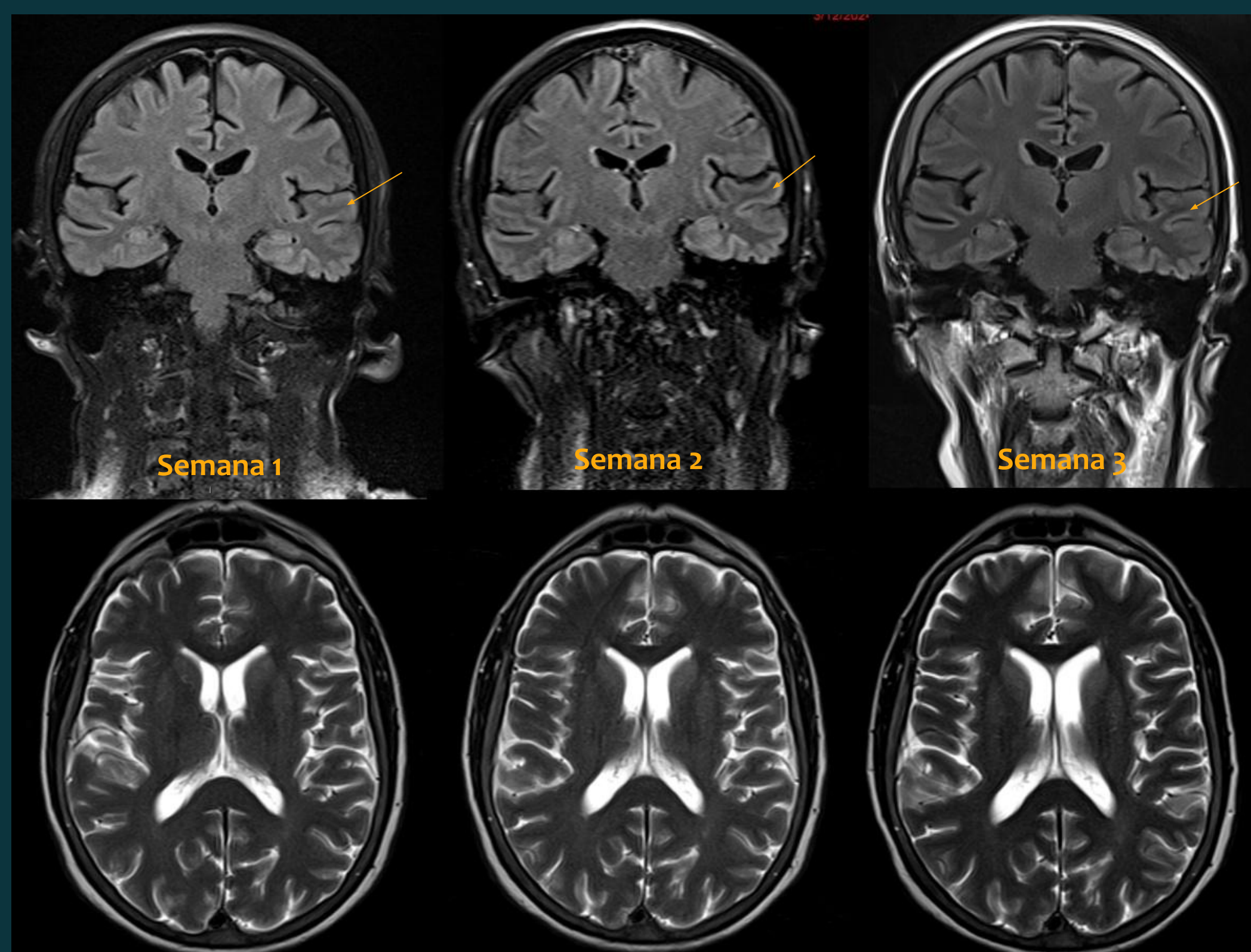
Ante un paciente que presenta demencia de rápida progresión, resulta fundamental reconocer los patrones característicos de afectación y su evolución temporal para poder sospechar ECJ.

Bibliografía

Fragoso, D. C., Da Mota Gonçalves Filho, A. L., Pacheco, F. T., Barros, B. R., Littig, I. A., Nunes, R. H., Júnior, A. C. M. M., & Da Rocha, A. J. (2017). Imaging of Creutzfeldt-Jakob Disease: Imaging Patterns and Their Differential Diagnosis. *Radiographics*, 37(1), 234-257.
Iwasaki, Y. (2016). Creutzfeldt-Jakob disease. *Neuropathology*, 37(2), 174-188.



Secuencias DWI en plano axial que muestran restricción de señal cabeza de los núcleos caudados y la corteza frontotemporal e insular (A, B y C) y la corteza frontoparietal (D, E y F) en distintos periodos evolutivos de la enfermedad.



Secuencias FLAIR en plano coronal sin (A y B) y con contraste (C) que muestran una sutil hiperintensidad de señal en corteza temporobasal izquierda (flechas naranja) en distintos periodos evolutivos de la enfermedad. Secuencias T2 en plano axial (D, E y F) con discreta hiperintensidad de señal de ganglios basales.